

Nivel de conocimiento del personal sanitario en el cuidado del paciente portador de cánula de traqueotomía

Level of knowledge of health personnel in the care of the patient with a tracheostomy tube

AUTORES

Lucrecia Roque T · Orte Aldea CO · Cortizo Vázquez E · Puyuelo Aventín I · Palacín Fumat BP · Bohórquez Battle SA* · Colón Liriano Leonardo V*

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General de Barbastro.

*Centro de salud de Monzón.

RESUMEN

Introducción: La traqueotomía es una técnica que consiste en colocar un tubo en la tráquea para proveer ventilación mecánica prolongada o superar una obstrucción crítica de la vía aérea superior. El manejo necesario para estos pacientes necesita una adecuada formación. **Objetivos:** Conocer el nivel de conocimiento del personal sanitario en el cuidado de los pacientes portadores de cánula de traqueotomía. **Material y Método:** Aplicación de cuestionarios tipo test a personal del sector sanitario. El test esta compuesto por dos partes, una que valora el nivel de conocimiento y otra la experiencia del personal sanitario frente a un paciente con traqueotomía. **Resultados:** Fueron encuestados 136 sanitarios, encontrando un nivel a mejorar de los conocimientos en relación al manejo de estos pacientes a la hora de realizar un cambio de cánula, inflar un balón o resolver un tapón mucoso. También se objetivó la disparidad de criterios y la deficiencia en las publicaciones de estudios controlados en relación al manejo de estos pacientes. **Conclusiones:** Se encontraron deficiencias susceptibles de mejoras en el nivel de conocimiento del personal sanitario. Es imprescindible la creación de cursos de formación al personal sanitario y la creación de protocolos de seguimiento y monitorización domiciliaria.

PALABRAS CLAVE:

Traqueotomía, traqueostomía, cuidados de cánula.

SUMMARY

Introduction: Tracheostomy is a technique that consists of placing a tube in the trachea to provide prolonged mechanical ventilation or to overcome a critical obstruction of the upper airway. The necessary management for these patients requires adequate training. **Objectives:** To know the level of knowledge of health personnel in the care of patients with tracheostomy tubes. **Material and Method:** Application of test questionnaires to personnel in the health sector. The test is made up of two parts, one that assesses the level of knowledge and the other the experience and safety of healthcare personnel facing a patient with a tracheostomy. **Results:** 136 health workers were surveyed, finding a level of knowledge improvement regarding the management of these patients when performing a cannula change, inflating a balloon, or resolving a mucus plug. The disparity of criteria and the deficiency in the publications of controlled studies in relation to the management of these patients were also targeted. **Conclusions:** Susceptible deficiencies of improvements in the level of knowledge of health personnel were found. The creation of training courses for health personnel and the creation of home monitoring and monitoring protocols are essential.

KEY WORDS:

Tracheostomy, tracheostomy, cannula care.

Introducción

La traqueotomía es una técnica que consiste en colocar un tubo en la tráquea para proveer ventilación mecánica prolongada o superar una obstrucción crítica de la vía aérea superior^{1,2}. Se realiza cada vez más en adultos en unidades de cuidados intensivos^{2,4}, observándose además un número creciente de niños con vía aérea artificial, que han debido ser traqueostomizados por necesidad de recibir ventilación mecánica prolongada o por causas congénitas y adquiridas de obstrucción de la vía aérea superior^{1,5}.

Hay debate sobre si la terminología correcta para el procedimiento es traqueotomía o traqueostomía. La traqueostomía es la operación de “abrir la tráquea”, mientras que la traqueotomía implica una apertura permanente en el cuello. Los términos se usan indistintamente en informes publicados².

Referencias internacionales y nacionales demuestran que las complicaciones en el cuidado y manejo de estos pacientes pueden ser evitadas o minimizadas, guiando el manejo domiciliario en forma adecuada y segura con la supervisión de un equipo experimentado multidisciplinario, junto a cuidadores debidamente capacitados^{1,6,7}.

Un punto muy importante, además de la técnica quirúrgica realizada, es el manejo de enfermería ya que de su eficiencia va a depender el resultado de la traqueotomía evitando muchas de sus potenciales complicaciones⁸.

Partiendo de este hecho nos planteamos conocer el nivel de conocimiento del personal sanitario en el manejo y cuidado de pacientes portadores de cánula de traqueotomía, con el propósito de valorar en un futuro la necesidad de posibles intervenciones educativas y formativas en esta población.

Objetivos

Conocer el nivel de conocimiento del personal sanitario en el cuidado de los pacientes portadores de cánula de traqueotomía.

Material y Método

Se realizó un estudio sobre el nivel de conocimiento del personal sanitario en el manejo y cuidado de pacientes portadores de cánula de traqueotomía. Dicho estudio fue llevado a cabo mediante la aplicación de cuestionarios tipo test, realizados a una población de 136 sanitarios distribuidos entre enfermeras y médicos de diferentes especialidades del sector, incluido centro hospitalario y centros de salud.

El test estaba compuesto por dos partes, una que valora el nivel de conocimiento y otra la experiencia y seguridad del personal sanitario frente a un paciente con traqueotomía.

Resultados

Se realizó la aplicación de un cuestionario tipo test a 136 sanitarios.

De los 136 sanitarios encuestados el 88% pertenecía a la población de enfermería y el 12% restante al personal médico, distribuidos entre médicos de familia y especialistas.

En relación a las preguntas relacionadas al nivel de conocimiento nos encontramos con los resultados expuestos en la tabla I.

Además de investigar el nivel de conocimiento nos propusimos conocer la experiencia y las sensaciones presentadas por el personal sanitario en relación al cuidado de estos pacientes, encontrando los resultados desglosados en la tabla II. En este contexto se formuló la pregunta: "¿Sabría cómo actuar frente a un tapón de moco en la cánula de traqueotomía?" A lo que el 38% (51) de los encuestados respondió no tener ningún conocimiento, el 54% (74) respondió tener dudas y el 5% (7) no tener conocimiento de su manejo.

Discusión

La búsqueda y revisión de la literatura sobre el cuidado y manejo de los pacientes con traqueotomía muestra una escasez de estudios y de evidencia de alta calidad. La mayoría de las publicaciones son capítulos de libros, opiniones de expertos o pequeños estudios observacionales. Esencialmente no hay estudios controlados para guiar la atención o la práctica en este campo^{2,5,9}.

Como referíamos en las primeras líneas de la introducción, existe debate sobre si la terminología correcta para el procedimiento es traqueotomía o traqueostomía², con lo que, no es de extrañar que solo 57 encuestados del personal sanitario acertara la respuesta para un 42%.

Tabla I: Nivel de conocimiento.

PREGUNTAS	ACIERTOS	%
1. Es la apertura de la pared anterior de la tráquea. a) Traqueotomía b) Traqueostomía c) Ninguna d) Ambas	57	42
2. Existe un consenso universal de cambios de cánula cada: a) 24 horas b) 72 horas c) Cada 7 días d) No existe un consenso	53	39
3. En los cambios de cánula de traqueotomía: a) Siempre deben participar como mínimo dos personas. b) Disponer de tubo endotraqueal de menor tamaño que la cánula en uso. c) Disponer de cánula traqueal del mismo número y una inferior. d) Todas.	88	65
4. Sobre el neumotaponamiento de la cánula: a) Mantener presión del balón entre 12 a 25 mmHg. b) El balón debe vaciarse en medio de una hemorragia. c) Para iniciar la fonación el balón debe de estar inflado. d) Todas.	78	57
5. Se procederá a la retirada de la cánula cuando: a) El paciente sea capaz de permanecer 24 a 48 horas con la cánula obturada. b) El paciente sea capaz de expulsar las secreciones traqueobronquiales sin ayuda durante 24/48 horas. c) No exista ningún obstáculo en las vías respiratorias y la ventilación pueda ser asegurada por el paciente. d) Todas.	94	69
6. La mayoría recomiendan que el primer cambio de cánula de traqueotomía sea realizado pasado: a) 1 día b) 3 días c) 5 días d) 7 días.	60	45

Tabla II: Experiencia del personal sanitario.

PREGUNTAS	RESPUESTA
¿Te han enseñado alguna vez el manejo de una cánula de traqueotomía?	SI 85(63%) NO 48(35%) NO RESPONDE 3(2%)
¿Has realizado alguna vez un cambio de cánula de traqueotomía?	SI 92(68%) NO 41(30%) NO RESP. 3(2%)
¿Has tenido dudas sobre el manejo de la cánula de traqueotomía?	SI 126(93%) NO 6(4%) NO RESP. 4(3%)
¿Le genera estrés llevar a su cargo un paciente traqueotomizado?	SI 99(73%) NO 31(23%) NO RESP. 5(4%)
¿Considera que sería útil un protocolo o guía sobre el manejo de estos pacientes?	SI 31(96%) NO 2(2%) NO RESP. 3(2%)

No existe un consenso en relación a la frecuencia de cambios de cánulas². La periodicidad con la cual una cánula de traqueotomía debe ser cambiada depende de la permeabilidad de la vía aérea, de la presencia de infección y características de las secreciones traqueobronquiales (viscosidad, cantidad). Actualmente no existen trabajos que asocien la frecuencia de los cambios con la ocurrencia de morbilidad o complicaciones¹². La American Thoracic Society (ATS) recomienda cambios semanales, por otro lado, en el Programa Chileno de ventilación domiciliar se recomienda que de existir permeabilidad de la cánula, los cambios se planifiquen mensualmente¹. Solo 53 encuestados acertaron en la ausencia del consenso con un 39%, siendo nuevamente justificado a causa de la disparidad de información en las literaturas y en la práctica clínica habitual.

Tampoco existe un consenso claro de cuándo realizar el primer cambio de cánula, algunos autores recomiendan que el primer cambio de una traqueotomía percutánea se realice dentro de 10 a 14 días, pudiendo las quirúrgicas con punto a piel ser cambiadas en una semana. Un cambio temprano de esta última puede justificarse en ocasiones para facilitar la enseñanza temprana y el alta hospitalaria del paciente². En nuestro estudio, 60 encuestados seleccionaron el día 7 en su respuesta, para un 45%, siendo esta la opción más acertada.

La realización del cambio de cánula siempre debe realizarse por dos personas, existiendo acuerdo de que el primer cambio debe realizarse en presencia del médico especialista. Todos los suministros para reemplazar una cánula deben estar al lado de la cama o al alcance del personal, incluidas una cánula de traqueotomía de reemplazo del mismo tamaño y una de un tamaño más pequeño².

En una emergencia, existen acuerdos firmes de que una traqueotomía desplazada o cerrada debe reemplazarse por una cánula de traqueotomía del mismo tamaño o de una más pequeña. Si esta no estaban disponibles o no se pudiera canular, entonces se debe colocar un tubo endotraqueal a través de la traqueotomía². En esta pregunta todas las afirmaciones son ciertas, siendo acertada por más de la mitad de los encuestados con un 65% de acierto.

La presión del manguito endotraqueal se determina regularmente mediante dígito-palpación del balón piloto, y no se establece con exactitud la presión que se obtiene dentro del mismo. En la práctica clínica es conveniente que la presión del manguito endotraqueal se mantenga dentro de un rango terapéutico lo suficientemente alto, para asegurar la ventilación mecánica y prevenir la aspiración de secreciones, y lo suficientemente bajo, para garantizar la perfusión capilar traqueal y prevenir isquemia. Con facilidad, el manguito alcanza presiones excesivas, y es un factor de riesgo para la formación de lesiones celulares, cambios inflamatorios en la tráquea y complicaciones posteriores^{10,11}.

El contacto sostenido del manguito endotraqueal, con una presión mayor a 30 cm de H₂O sobre el epitelio, altera la presión de perfusión capilar de la mucosa de 25-30 cm H₂O (18-22 mmHg), con disminución del flujo sanguíneo traqueal, factor principal para producir isquemia y daño celular^{10,11}. Un globo inflado con presión menor a 20 cm. H₂O puede favorecer una aspiración silente de contenido faríngeo a través de los canales formados entre los pliegues del globo y es el principal contribuyente de la neumonía asociada a la ventilación mecánica en las unidades de cuidados intensivos¹¹. Partiendo de estos datos, se recomienda un rango seguro entre 20-30 cm H₂O o 18-22 mm Hg, mediante un monitoreo adecuado, con un manómetro aneroide^{10,11}.

El paciente no debe intentar hablar mientras este inflado el manguito, ya que esto no permitirá flujo de aire a través de la glotis², al menos que se trata de una cánula fenestrada, y en ausencia de aspiración, estos manguitos deben desinflarse cuando el paciente ya no requiere ventilación mecánica. El 57% (78) de los encuestados acertaron en la respuesta, a pesar de ser una pregunta compleja, para una población tan heterogénea y no especializada o dedicada en exclusiva al manejo de estos pacientes.

A la hora de tomar la decisión de decanular a un paciente no debe haber eventos de aspiración documentados que puedan impedir la decanulación, se debe realizar una laringoscopia flexible para asegurar la conservación adecuada de la vía aérea y el tubo de traqueotomía debe estar tapado durante varios días con buena tolerancia. Esto desde luego sin olvidar que los protocolos de decanulación deben individualizarse para cada paciente¹⁶. El 69% equivalente a 94 encuestados acertaron en lo referente a esta respuesta.

En relación a la experiencia y seguridad del personal sanitario frente a un paciente con traqueotomía encontramos que al 63 % de los encuestados se les había enseñado alguna vez el manejo de una cánula de traqueotomía, el 68% había realizado alguna vez un cambio de cánula de traqueotomía; sin embargo, a pesar de estas dos primeras respuestas tan optimistas el 93% reconocen haber tenido dudas sobre el manejo de la cánula, generando estrés en un 73% de los encuestados.

Los cuidados y la evolución de los pacientes portadores de cánula de traqueotomía van a depender de factores dependientes del paciente (p. ej., estado mental, cambios y aumento de las secreciones), como los dependientes del sistema sanitario y su componente humano (p. ej., enfermeras, terapeutas respiratorios, médicos); nivel de educación (p. ej., conocimiento, habilidades, actitudes, experiencias²⁷). Con lo cual, no solo el personal sanitario debe formarse, los pacientes y sus cuidadores también deben recibir instrucciones sobre cómo actuar en su domicilio antes del alta hospitalaria².

Está claro que el manejo adecuado de una cánula de traqueotomía es un reto para un porcentaje elevado del personal sanitario, precisando la realización de talleres y cursos de formación en este campo que proporcionen al personal los conocimientos necesarios para hacer frente a los cuidados y a las emergencias que se puedan presentar en esta población. Hay evidencia de que un enfoque multidisciplinario y el uso de un protocolo de atención de estos pacientes conduciría a una disminución de la morbilidad y la mortalidad^{2,4}. En este estudio el 96% de los encuestados consideraron sería útil contar con un protocolo o guía sobre el manejo de estos pacientes, siendo imprescindible que la información y entrenamiento ofertado del personal sanitario hacia el paciente y sus familiares sea el adecuado para el reto que iniciaran en sus hogares.

Conclusión

Los enfoques para el cuidado de paciente portador de cánula de traqueotomía son actualmente inconsistentes entre clínicos y entre diferentes instituciones, no existen estudios controlados. No es de extrañar que los conocimientos y criterios también sean variables a nivel del personal sanitario encuestado, observando deficiencias susceptibles de mejoras en un tema tan importante como es el manejo de la vía aérea.

El manejo hospitalario y domiciliario de un paciente portador de cánula de traqueotomía puede ser seguro, evitando complicaciones potencialmente graves a través del desarrollo de programas bien estructurados de entrenamiento para personal sanitario y a través de estos a cuidadores, siendo imprescindible la creación de cursos de formación al personal sanitario y la creación de protocolos de seguimiento y monitorización domiciliaria.

Correspondencia

Dra. Lucrecia Roque-Taveras

Hospital General de Barbastro. Servicio de ORL.
Calle Teruel, 1 - 4E
CP: 22300 Barbastro (Huesca)
Email: lucrecia_roque@hotmail.com

Bibliografía

1. Paz F, Zamorano A, Paiva R, Hernandez Y, Mödinger P, Moscoso G. Cuidados de niños con traqueotomía. Sociedad Chilena de Neumología pediátrica. 2008;0718-3321.
2. Mitchell RB, Hussey HM, Setzen G, Jacobs IN, Nussenbaum B, Dawson C, et al. Clinical consensus statement: tracheostomy care. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;148(1):6-20.
3. Peláez-Palacios MS, Feroso-Palmero MJ. Investigación bibliográfica sobre cuidados de enfermería y seguridad en el paciente con traqueotomía. 2014;5 (7): 55-65.
4. Mehta K, Schwartz M, Falcone TE, Kavanagh KR. Tracheostomy Care Education for the Nonsurgical First Responder: A Needs-Based Assessment and Quality Improvement Initiative. *OTO Open*. 2019;3(2).
5. Canning J, Mills N, Mahadevan M. Pediatric tracheostomy decannulation: When can decannulation be performed safely outside of the intensive care setting? A 10 year review from a single tertiary otolaryngology service. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;133:109986.
6. Heili Frades SB, Peces Barba Romero G, Villar M, Pelicano S, Checa Venegas MJ, Gutiérrez Fonseca R, et al. Ventilación mecánica y traqueotomía. Protocolo de destete de ventilación mecánica y decanulación de la Unidad de Cuidados Respiratorios Intermedios de la Fundación Jiménez Díaz. *Revista de Patología Respiratoria*. de 2011;14(3):83-91.
7. Dong Y, Dunn WF. Accidental decannulation: systems thinning, patient protection, and affordable care. *Respir Care*. 2012;57(12):2133-5.
8. Hernández, Carlos, Bergeret, Juan Pedro, Hernández, Marcela. Traqueotomía: principios y técnica quirúrgica. *Cuaderno de Cirugía*. 2007;21: 92-98.
9. Sioshansi PC, Balakrishnan K, Messner A, Sidell D. Pediatric tracheostomy practice patterns. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;133:109982.
10. López-Herranz GP. Intubación endotraqueal: importancia de la presión del manguito sobre el epitelio traqueal. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 2013;76(3):153-61.
11. Delgado Gómez FM, Athié García JM, Díaz Castillo CY. Evaluación de la presión del globo traqueal insuflado por técnica de escape mínimo en el Hospital Ángeles Mocol. *Acta médica Grupo Ángeles*. 2017;15(1):8-12.

Prevención de infecciones del tracto respiratorio superior en atletas de alto rendimiento con Plesinox 3A

Prevention of upper respiratory tract infections in high performance athletes with Plesinox 3A

AUTORES

López Rodríguez C* · Martín Pastor A** · López Flórez L***

*Médico Adjunto ORL del Complejo Asistencial Universitario de León. Médico Especialista en Medicina de la Educación Física y el Deporte. Jefe de los Servicios Médicos de la Real Federación Española de Ciclismo.

**Médico Especialista en Medicina de la Educación Física y el Deporte. Jefe de los Servicios Médicos de la Real Federación Española de Piragüismo.

***Médico Residente ORL del Hospital Gregorio Marañón de Madrid.

RESUMEN

La capacidad de defensa ante afecciones respiratorias infecciosas mediadas por diversos agentes infecciosos, víricos fundamentalmente, puede verse disminuida como consecuencia de la práctica de actividad física intensa. Con este estudio se pretende obtener información relativa a la incidencia de patología respiratoria infecciosa y su repercusión en la capacidad de entrenamiento en un grupo de 45 deportistas (25 piragüistas y 20 ciclistas) de alto nivel que tomaron Plesinox 3A, un complemento alimenticio compuesto por Polypodium leucotomos, vitaminas A y C y selenio, en dosis de 2 cápsulas diarias, 1 cápsula en el desayuno y cena durante 6 meses, de octubre 2018 a marzo 2019. La incidencia de aparición de infecciones respiratorias con sintomatología que limitara la actividad deportiva normal se comparó con un grupo control también de 45 deportistas. A lo largo del período estudiado (12 meses) se observó que la aparición de procesos respiratorios infecciosos fue menor en el grupo de deportistas que tomaron el preparado, concluyendo que este puede contribuir a la prevención de procesos infecciosos con afectación en vías respiratorias superiores. También fue menor el tiempo que los procesos víricos estacionales impedían la realización de las sesiones de entrenamiento programadas para los deportistas en estudio.

PALABRAS CLAVE:

Infecciones, ejercicio, Polypodium Leucotomos, Plesinox 3A.

SUMMARY

The ability to defend against infectious respiratory conditions mediated by various infectious agents, primarily viral, may be diminished as a result of intense physical activity. This study aims to obtain information regarding the incidence of infectious respiratory pathology and its impact on training capacity in a group of 45 high-level athletes (25 canoeists and 20 cyclists) who took Plesinox 3A, a food supplement made up of Polypodium leukotomes, vitamins A and C and selenium, in doses of 2 capsules daily, 1 capsule at breakfast and dinner for 6 months, from October 2018 to March 2019. The incidence of appearance of respiratory infections with symptoms that limit normal sports activity is compared to a control group also 45 athletes. Throughout the studied period (12 months), it was observed that the appearance of infectious respiratory processes was lower in the group of athletes who took the preparation, concluding that it can contribute to the prevention of infectious processes with involvement of the upper respiratory tract. It was also shorter the time that seasonal viral processes prevented the scheduled training sessions for the athletes under study.

KEY WORDS:

Infections, exercise, Polypodium Leucotomos, Plesinox 3A.

Introducción

En la actualidad está ampliamente aceptado que la actividad física moderada y regular posee múltiples beneficios para el organismo, tanto a nivel físico como mental. Entre esos beneficios se incluye una mejor respuesta inmunológica ante agresiones por agentes infecciosos que provocan procesos sintomáticos en vías respiratorias superiores. Este efecto positivo observado por la práctica de ejercicio físico moderado no parece mantenerse cuando la actividad deportiva realizada es de alto nivel competitivo.

Hay constatación relativa a que el Ejercicio Físico de alta intensidad puede deteriorar la respuesta inmunológica, en particular durante el período de recuperación después

de finalizado el Ejercicio. Desde hace tiempo se ha venido observando diferentes cambios que ocurren durante la práctica de actividad física intensa y prolongada en lo que se refiere a la respuesta y adaptaciones inmunológicas inducidas por estrés físico.

Varios estudios concluyen que durante el ejercicio intenso y prolongado puede aumentar la incidencia de enfermedades infecciosas y disminuir la respuesta de la función inmune al alterar el número y función de las células NK^{1,2,3}, que haría que el deportista de alto nivel sea más susceptible a las infecciones⁴. Los niveles de actividad de las células NK aumentan durante el ejercicio agudo, aunque varían según el tipo e intensidad^{5,6}, sin embargo no conocemos muy

bien el comportamiento de la actividad de las células NK en deportistas entrenados de alto nivel. Existen evidencias indicativas de que el entrenamiento crónico intenso puede incrementar el riesgo de infección del tracto respiratorio superior^{7,8}. Aunque se han comunicado diferentes mecanismos posibles en relación a ello, se ha postulado que las infecciones del tracto respiratorio superior pueden ser consecuencia de una reducción en los niveles de IgA secretora, principal mediador de la inmunidad a nivel de las mucosas⁹.

No son muchos los marcadores claros y concluyentes que permitan detectar un estado de inmunosupresión. Se ha reportado que, con la práctica de Ejercicio Físico intenso pueden disminuir los niveles de IgA secretora, tipo de anticuerpo habitual de las mucosas que actúa como una de las primeras líneas de defensa ante agentes patógenos de vías respiratorias. La IgA se encuentra en la sangre como molécula monomérica y en forma dimérica en las secreciones (IgA secretora). La utilización de inmunomoduladores, antioxidantes y complementos alimenticios en deportes que requieren una actividad física intensa puede ser de gran interés para la recuperación de la inflamación y del daño de los tejidos producido por el estrés a que se ha sometido el organismo. Diversos estudios en que han utilizado vitaminas^{10,11} y antioxidantes^{12,13} han observado un efecto positivo sobre la inmunidad.

Material y Métodos

Se realiza un estudio observacional de carácter transversal, descriptivo. El grupo de estudio es de 25 palistas (15 varones y 10 mujeres), todos kayakistas y de 20 ciclistas de carretera (15 hombres y 5 mujeres) y con edades comprendidas entre los 19 y 23 años los kayakistas y de 19 a 30 los ciclistas. Todos los deportistas tenían una alta actividad competitiva, entrenando 6 días a la semana, en doble sesión en algunos periodos de temporada (kayakistas). Ninguno de los deportistas en estudio refirió haber realizado inmunoprofilaxis para el virus de la gripe estacional. Los deportistas del grupo de estudio tomaron un preparado comercial (Plesinox 3A, Grupo Asacpharma), presentado como complemento alimenticio, cuyos componentes por cápsula son: 240 mg Polypodium leucotomos, 400 µg de vitamina A, 40 mg de vitamina C y 27,5 µg de selenio en dosis diaria de 2 cápsulas/día, en 2 tomas diarias, 1 cápsula en el desayuno y 1 en la cena durante 6 meses, de octubre 2018 a marzo 2019, el periodo de observación ha sido de 12 meses. Se realizaron analíticas sanguíneas de control cada 3 meses. No tomaron ningún otro preparado con la pretensión de reforzar la respuesta inmunológica ante afecciones infecciosas. Un grupo de 25 palistas (17 canoistas y 8 kayakistas) y de 20 ciclistas (10 de ciclismo adaptado ruta y 10 de carretera) se estableció como grupo control, no tomaron ningún otro preparado con el fin de mejorar los procesos de respuesta inmunológica. A todos los deportistas participan-

tes en el estudio se les informó en relación a la sintomatología acompañante a los procesos infecciosos respiratorios comunes con afectación a vía respiratoria superior a fin de que comunicaran su presencia. La sintomatología ante la que comunicaban esta afección consistió básicamente en malestar general moderado, proceso febril, tos y, ocasionalmente, mialgias y/o artralgias.

Resultados

Con valoración médica continuada de los deportistas incluidos en el estudio se comunicaron cuadros clínicos compatibles con faringoamigdalitis bacteriana aguda y procesos de infecciones respiratorias víricas estacionales. (Fig. 1). En los seis primeros meses en el grupo de estudio se comunicaron 5 casos (11%) de faringoamigdalitis aguda y 10 casos (22%) diagnosticados como procesos víricos estacionales con afectación en tracto respiratorio superior. En el grupo control se comunicaron 6 casos (13%) compatibles con faringoamigdalitis aguda, 3 casos (6%) de otitis y 23 casos (51%) con afecciones respiratorias víricas estacionales de tracto superior. Los casos de faringoamigdalitis y otitis serosa aguda fueron tratados con antibioterapia y tratamiento sintomático. Para tratar los procesos catarro-gripales víricos estacionales solamente se prescribió tratamiento sintomático (Paracetamol 1gr.), tanto en el grupo de estudio como en el grupo control.

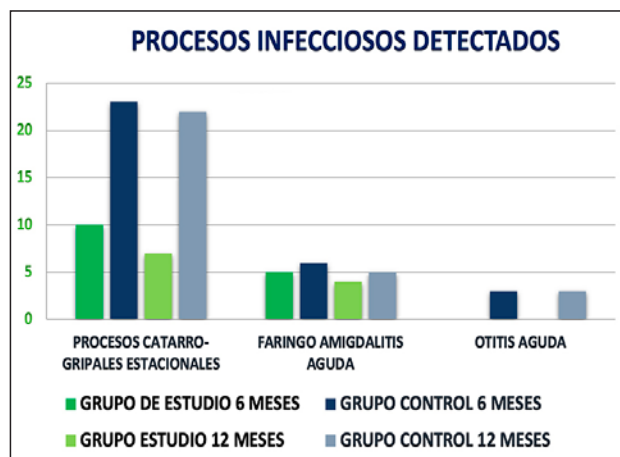


Figura 1: Procesos infecciosos detectados en el grupo estudio y grupo control en los 6 primeros meses y a los 12 meses.

Durante el periodo de observación el grupo de estudio no presentó episodios de otitis serosa aguda (complicación de infecciones víricas) a diferencia del grupo control que si presentó. En los 12 meses del estudio el grupo de estudio tuvo menos procesos faringoamigdalares agudos que el grupo control, pero sin diferencias significativas.

En el grupo de estudio se observó también un menor número de procesos infecciosos catarro-gripales a lo largo de la evaluación en los 6 meses posteriores a la toma del complemento alimenticio (15%) respecto al grupo control (48%). Hay que significar que especialmente en lo relativo a los procesos catarro-gripales víricos estacionales se observó que el número de días en los que el deportista no pudo entrenar dado su estado sintomático general fue significativamente menor en los casos surgidos en el grupo de estudio en relación con los días perdidos por los deportistas que comunicaron sintomatología en el grupo control (Fig. 2). Los deportistas con procesos catarro-gripales pudieron reincorporarse a los entrenamientos pasados 5,1 días de media en el caso de los incluidos en el grupo de estudio y de 7,1 días en los integrantes del grupo control, observándose una diferencia significativa. Aquellos que padecieron faringo-amigdalitis aguda, pudieron integrarse a los entrenamientos pasados una media de 7,5 días en el grupo estudio y de 7,8 días en grupo control no observando diferencias significativas en ambos casos.

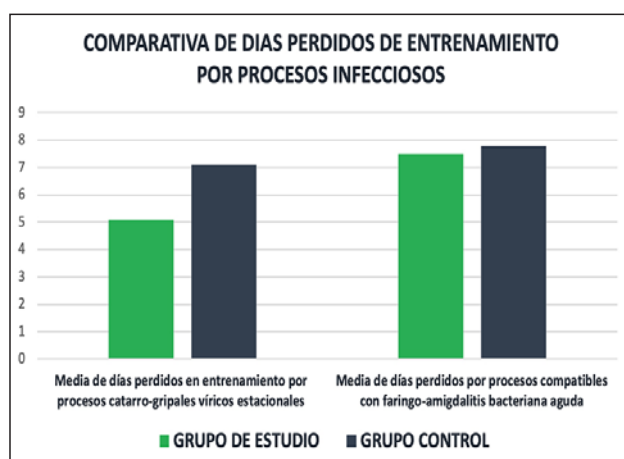


Figura 2: Media comparativa de días perdidos de entrenamiento según el tipo de proceso en el grupo estudio y el grupo control en los 6 meses de tratamiento.

Con respecto a los parámetros bioquímicos estudiados no se observan diferencias significativas en el hemograma, bioquímica, hormonas e inmunoglobinas G y M entre el grupo de estudio y control.

Discusión

Los procesos infecciosos suponen en los deportistas una alteración importante en su planificación deportiva, teniendo como consecuencia una disminución en su rendimiento deportivo y en la aparición de cuadros infecciosos. Estudios anteriores han demostrado que el EPL (Polypodium leucotomos) solo y asociado a vitaminas A, C y selenio ha contribuido a reducir la aparición de infecciones respiratorias de las vías altas en pacientes con procesos recidivan-

tes^{14,15} y coincidiendo también con otro estudio realizado en deportistas de alto nivel¹⁶. En este estudio tanto el grupo de deportistas que tomaron el complemento alimenticio como el grupo control estuvieron en seguimiento médico continuo. Los deportistas, tal como se les había indicado, comunicaban la aparición de sintomatología compatible con procesos infecciosos de vía respiratoria superior. La mayoría de los procesos infecciosos detectados lo fueron por infecciones víricas de vías respiratorias superiores, registrándose una menor incidencia de infecciones en el grupo que tomó PLESINOX 3A durante el tiempo de estudio.

Llama la atención que sólo se han observado cuadros de otitis en el grupo de control y no en el grupo de estudio, lo que puede indicar un efecto de buen funcionamiento del sistema inmune y mantenimiento de la piel y mucosas^{17,18}. El tiempo transcurrido desde que en el deportista se inicia la sintomatología acompañante a este tipo de procesos hasta que por curación pudo reintegrarse a su actividad de entrenamiento fue de 2 días inferior en el caso de deportistas pertenecientes al grupo de estudio que tomó PLESINOX 3A. Al inicio del estudio y cada 3 meses se realizó control analítico a todos los deportistas participantes en el estudio realizándose determinaciones de valores relativos a hematología, bioquímica, hormonales e inmunológicos. Los inmunológicos obtenidos fueron fundamentalmente IgM e IgG, no hallándose diferencias significativas en los resultados analíticos obtenidos en ambos grupos.

No observamos diferencias significativas entre los resultados del grupo de piragüistas y de ciclistas. Consideramos de interés estudiar las posibles variaciones en la producción de IgA secretora a fin de determinar la influencia de estos anticuerpos en la mejora de la respuesta inmunológica ante infecciones bacterianas o víricas con incidencia en vía respiratoria superior.

Conclusiones

Los deportistas que tomaron Plesinox 3A tuvieron una menor incidencia de infecciones víricas de vías respiratorias superiores. En deportistas con cuadros infecciosos se observa una disminución en el tiempo de presentación de la sintomatología.

Los resultados observados indican una probable mejoría en la respuesta del sistema inmunológico en el deportista de alto nivel. La tolerancia ha sido excelente no encontrando ningún efecto secundario que obligara al abandono del tratamiento.

Bibliografía

- Gleeson, M. Immune function in sport and exercise. *J. Appl. Physiol.* 2007;103: 693-699.
- Shephard, Rj., Sheck, PN. Effects of exercise and training on natural killer cell counts and cytolytic activity: a meta-analysis. *Sports Med.* 1999; 28: 177-195.
- Walsh, NP. et al. Position statement part one: immune function and exercise. *Exercise Immunology Review*, 2011; 17 pp. 6 – 63.
- Peake, JM., Neubauer, O., Walsh, NP., Simpson, RJ. Recovery of the immune system after exercise. *J Appl Physiol* 2017; 122: 1077-1087.
- Fleshner, M. Exercise and neuroendocrine regulation of antibody production: Protective effect of physical activity on stress-induced suppression of the specific antibody response. *Int J Sports Med* 2000; 21 (Supplement)1: 514-519.
- Tvede, N., Kappel, M., Halkjaer-Kristensen, J., Galbo, H., Pedersen, BK. The effect of light, moderate and severe bicycle exercise on lymphocyte subsets, natural and lymphokine activated killer cells, lymphocyte proliferative response and interleukin-2 production. *Int J Sports Med* 1993; 14: 275-282.
- Pedersen, BK. Exercise and Cytokines. *Immunol Cell Biol* 2000; 78:532-535
- Romeo, J., Warnberg, J., Pozo T., Marcos A. Physical activity, immunity and infection. *Proc. Nutr. Soc.* 2010; 69 (3): 390-399.
- Gleeson, M., McDonald, AW., Cripps, Aw., Pyne, Db., Clancy, RL., Fricker, Pa. The effects on immunity of long-term intensive training in elite swimmers. *Clin Exp Immunol* 1995; 102: 210-216.
- Urho, M. Kujala, M.D., Seppo Sarna, PH. D., Jaakko Kaprio, M.d. Use of Medications and Dietary Supplements in Later Years Among Male Former Top-Level Athletes. *Arch. Intern. Med.* 2003; 163: 1064-1068.
- Carr, AC, Maggini, S. Vitamin C and Immune Function. *Nutrients* 2017; 9, 1211.
- Kamal Ivoryal et al. Selenium supplementation has beneficial and detrimental effects on immunity to influenza vaccine in older adults. *Clin. Nutr.* 2017; 36(2): 407-415.
- Duntas, Lh, Benvenega, S. Selenium: an element for life. *Endocrine* 2015; 48: 756
- Arruti, I., Rodríguez, P. Y Regalado, P. Experiencia clínica con Plesinox en patologías recurrentes derivadas a consultas de ORL. Complejo Hospitalario de Navarra. SAORL. 2018.
- Espuch Nuñez, D., Martín Del Guayo, G. Faringoamigdalitis crónica en niños. Respuesta con anapsos. *ORL Aragón.* 2014;17(1):6-9.
- Marí Solivellas, B., Cabanes Martín, T. Uso del extracto de *Polypodium leucotomos* para prevenir y reducir el riesgo de enfermedades infecciosas en atletas de alto rendimiento. *Infection and Drug Resistance* 2012;5 149-153.
- Aguila A, Bagues R, Saiz JM, et al. Anapsos use in the treatment of chronic recurrent tonsillitis pharyngocutaneous. *ORL Aragón.* 2011;14(2): 25-27.
- Sánchez-Rodríguez, C., Peraza, Kr., Rodríguez, L., García-Velad, Ja., Sanz-Fernández, R. Immunomodulatory effect of *Polypodium leucotomos* (Anapsos) in child palatine tonsil model. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2018; 107: 56-61.

Correspondencia

Dr. Cesáreo López Rodríguez

Complejo Asistencial Universitario de León. Servicio de ORL
C/ Altos de Nava, s/n.

24008 León

Email: clopr@unileon.es

Parálisis recurrencial izquierda secundaria a síndrome cardiovocal

Left recurrent laryngeal nerve paralysis due to a cardiovocal syndrome

AUTORES

del Rey Tomás Biosca FJ* · García Curdi F* · Lois Ortega Y* · Hernanz Román L** · Garrido de la Rosa J*** · Martínez Subías JJ*

*Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

**Servicio de Medicina Interna. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

***Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

RESUMEN

El síndrome de Ortner o síndrome cardiovocal se caracteriza por una disfonía asociada a paresia de la cuerda vocal izquierda, causada por la compresión del nervio laríngeo recurrente secundario al crecimiento de la aurícula cardiaca homolateral de causa vascular; puede existir, además, compromiso y compresión esofágica y disfagia asociada.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de Ortner. Paresia cuerda vocal izquierda.

SUMMARY

Ortner's syndrome or cardiovocal syndrome is characterized by dysphonia associated with paresis of the left vocal cord, caused by compression of the laryngeal nerve recurrent secondary to homolateral atrial growth of vascular cause; there may also be esophageal involvement and compression and associated dysphagia.

KEY WORDS:

Ortner's syndrome. Paresis of the left vocal cord.

Caso Clínico

Mujer de 87 años que acudió a Urgencias por un cuadro de dolor abdominal y vómitos, acompañado de progresión de la disnea previa y desarrollo de ruidos respiratorios. Como antecedentes patológicos de interés presentaba hipertensión arterial, fibrilación auricular, trombosis venosa profunda e insuficiencia respiratoria con episodios infecciosos de repetición.

La paciente ingresó en el servicio de medicina interna iniciándose tratamiento antibiótico y pauta de oxigenoterapia, modificándose la medicación ante la presencia de una re-agudización de la fibrilación auricular. Se solicitó radiografía de tórax (Fig. 1), donde se apreció cardiomegalia y aumento de la trama broncovascular (posiblemente por enfermedad pulmonar de base), sin clara condensación o derrames.



Figura 1: Radiografía simple antero-posterior de tórax, donde se aprecia cardiomegalia y aumento de la trama broncovascular.

A los 5-6 días del ingreso presentó disfonía súbita, por lo que se solicitó valoración por el servicio de O.R.L., realizándose

una exploración laringoscópica donde se visualizó una paresia de hemilaringe izquierda, siendo el resto de hallazgos compatibles con la normalidad.

Se solicitó TC cervicotorácico (Fig. 2) al servicio de radiodiagnóstico, donde se apreció crecimiento de la aurícula izquierda y dilatación del tronco de las arterias pulmonares principales. Posteriormente se realizó un ecocardiograma por el servicio de cardiología (Fig. 3), describiéndose la presencia de una dilatación moderada de la aurícula izquierda, con un área de 31 cm² y un volumen sistólico de 149,7 ml.



Figura 2: Corte axial de TC torácico, en el que se visualiza crecimiento y dilatación de la aurícula izquierda.

Tras 12 días de ingreso hospitalario la paciente presentó mejoría del estado general y de la función respiratoria, así como de la disfonía, asociando estabilidad hemodinámica y una respuesta ventricular controlada. Se decidió entonces el alta hospitalaria, recomendándose el uso de oxígeno domiciliario y la pauta de corticoides orales de mantenimiento, y a dosis bajas, durante varios días.

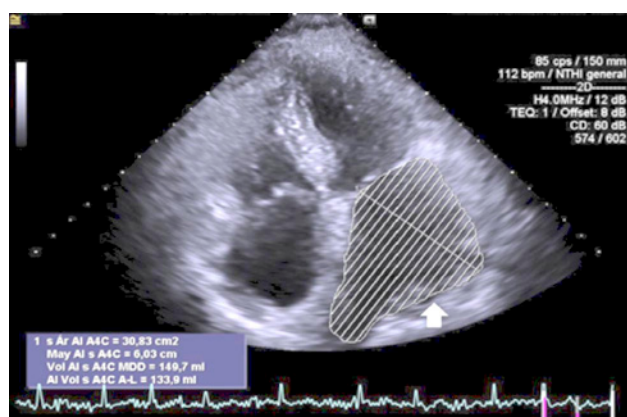


Figura 3: Imagen de ecocardiograma, donde se observa la aurícula izquierda dilatada, con un área de 30,83 cm² y un volumen sistólico de 149,7 ml.

Discusión

La descripción que realizó Robert Ortner en 1897 asociaba la parálisis del nervio laríngeo recurrente a una compresión por dilatación de la aurícula izquierda, en pacientes con valvulopatía mitral. Posteriormente, otros autores han descrito este fenómeno en diversos cuadros clínicos que cursan con hipertensión pulmonar primaria o secundaria, y en patologías como el síndrome de Eisenmenger, en el ductus arterioso permeable, en la comunicación interauricular, en aneurismas del trayecto inicial de la aorta y en cardiopatías congénitas. De este modo, la parálisis recurrencial izquierda por enfermedad cardiovascular o síndrome de Ortner tiene, entre sus posibles causas, distintas afecciones cardiovasculares, como la patología de la válvula mitral, del cayado aórtico, y de la arteria pulmonar izquierda, la cardiomegalia y el aneurisma del ductus arterioso.

Los hallazgos en estos pacientes y posteriores revisiones bibliográficas, ponen de manifiesto que la parálisis del nervio pueda asociarse, no a una dilatación de la aurícula izquierda, como originalmente describió Ortner, sino a la dilatación del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas o a la compresión de éste entre la arteria pulmonar dilatada, la aorta y el ligamento arterioso.

La compresión o elongación del nervio laríngeo recurrente izquierdo se puede asociar a la reducción del espacio entre un conducto arterioso permeable y la arteria pulmonar; en otros casos, la compresión del nervio puede deberse a la dilatación de la aurícula izquierda, debido a un aumento del retorno venoso procedente de la circulación pulmonar, o a la dilatación de la arteria pulmonar en los casos de estenosis mitral, por una hipertensión arterial severa, siendo esta última la causa que históricamente se ha relacionado con el síndrome cardiovocal, aunque la incidencia de parálisis recurrencial sea inferior al 1%.

En cuanto a la forma de desarrollo de esta patología, como se mencionaba con anterioridad, Ortner relacionó la afectación del nervio recurrente izquierdo a una compresión contra la porción inicial de la aorta por dilatación de la aurícula izquierda.

Posteriormente se realizaron estudios intraoperatorios en pacientes con estenosis mitral y disfonía en los que se pudo comprobar que la afectación del nervio laríngeo se debía a dos posibles mecanismos: en primer lugar, a una compresión del nervio entre la arteria pulmonar dilatada por el fenómeno de hipertensión, el trayecto inicial de la arteria aorta y el ligamento arterioso; en segundo lugar, a una elongación del nervio, que se asoció especialmente a los pacientes con aneurisma aórtico.

Por otro lado, existen otros síntomas que pueden acompañar a la disfonía, como es el caso de la disfagia y la disnea, que van asociados a una incompetencia del plano glótico, con los consecuentes cuadros de aspiración y obstrucción del flujo aéreo.

La actitud a seguir, desde el punto de vista diagnóstico, ante la sintomatología anteriormente descrita, debe ser la realización de una laringoscopia directa (flexible o rígida), que ponga de manifiesto la paresia de la hemilaringe izquierda, habitualmente en posición paramediana. Del mismo modo, se deberá solicitar un estudio de imagen mediante TC con contraste de las regiones cervical y torácica, que confirme la compresión periférica del trayecto del nervio recurrente izquierdo y que nos permita valorar la presencia de una dilatación auricular o un aneurisma de aorta.

El tratamiento de las parálisis laringeas, una vez abordado el etiológico, podrá ser quirúrgico en los casos de incompetencia laringea que llevan asociados episodios de broncoaspiración, y en los que la disfonía suponga una afectación notable de la calidad de vida. Las técnicas quirúrgicas que se plantean pueden ir desde la medialización de la cuerda vocal parética (vía endoscópica o por cirugía abierta) hasta la reinervación laringea, con resultados menos satisfactorios en la recuperación de la movilidad. La rehabilitación a través del logopeda y foniatría será conveniente para intentar mejorar la disfagia y prevenir los episodios de aspiración, siendo menos efectiva la rehabilitación de la disfonía.

Como conclusiones debemos destacar la importancia de la exploración laringoscópica junto a la realización de pruebas diagnósticas de imagen, que nos permitan diagnosticar una disfonía por parálisis del nervio laríngeo recurrente en el contexto de una lesión cardíaca o aórtica, para plantear una abordaje terapéutico temprano que evite complicaciones sobre la función cardiovascular.

Bibliografía

1. Coen M, Leuchter I, Sussetto M, Banfi C, Giraud R, Bendjelid K. Progressive Dysphonia: Ortner Syndrome. *Am J Med*. 2018;131(12):494-495.
2. Mesolella M, Ricciardiello F, Tafuri D, Varriale R, Testa D. Delayed recurrent nerve paralysis following post-traumatic aortic pseudoaneurysm. *Open Med (Wars)*. 2016 23;11(1):215-219.
3. Ruiz-Serrato A, Pérez-Velasco MA, Guerrero-León MA, García-Ordóñez MA. Síndrome de Ortner y disfagia por aurícula izquierda gigante en el paciente anciano. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2015;50(4):204-5.
4. Silva Z, Ladrón de Guevara B, Acosta V. Parálisis recurrencial izquierda secundaria a insuficiencia mitral periprotésica. *Rev Esp Cardiol* 2014;12:26.
5. Shamsian A, Abraham J, Alani A, Budoff MJ. Giant left atrium in 72 year old male. *Int J Cardiol*. 2014;24:347-8.
6. Vijayalakshmi S, Adarsha H, Navisha M, Muhammad T. Ortner's syndrome: case series and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol* 2011;77:559-562.
7. Prada-Delgado O, Barge-Caballero E. Images in clinical medicine. Ortner's syndrome. *N Engl J Med*. 2011;365:939.
8. Moral S, Fernández-Friera L, Sanz J. Aurícula izquierda gigante evaluada mediante resonancia magnética. *Rev Esp Cardiol*. 2011;64:232.
9. Funk M, Perez M, Santana O. Asymptomatic giant left atrium. *Clin Cardiol*. 2010;33:104-5.
10. Stooß K, Alkadhi H, Lachat M, Wildermuth S, Pfammatter T. Resolution of hoarseness after endovascular repair of thoracic aortic aneurysm: a case of Ortner's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2004;113(1):43-5.

Correspondencia

Dr. Francisco Javier del Rey-Tomás-Biosca.

Secretaría del Servicio de ORL. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria.

Paseo de Santa Bárbara, s/n.

42005 Soria

Email: reyfj@hotmail.com

Hipoacusia súbita en un paciente con Síndrome de LEOPARD

Sudden hearing loss in a patient with LEOPARD syndrome

AUTORES

Gasós Lafuente AM · Gil Grasa G · Vela Gajón P · Lavilla Martín de Valmaseda MJ · Gascón Rubio C · Vallés Varela H

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España

RESUMEN

Introducción: El síndrome de LEOPARD es uno de los síndromes hereditarios que asocia hipoacusia neurosensorial. El nombre es un acrónimo en inglés de las diferentes anomalías que pueden presentarse en estos pacientes, siendo una de ellas la hipoacusia, que se da en un 15-25%. Normalmente es congénita o se desarrolla durante la infancia.

Caso clínico: Paciente que acude a urgencias por hipoacusia súbita, acúfeno y sensación de taponamiento del oído izquierdo. Tiene como antecedentes personales diagnóstico de síndrome de LEOPARD con hipoacusia neurosensorial moderada grado II del oído derecho. En la audiometría tonal liminar realizada en urgencias presenta hipoacusia neurosensorial bilateral moderada grado II prácticamente simétrica.

Resultados: Se instauró tratamiento con corticoide vía oral y transtimpánico a pesar de lo cual el paciente no presentó mejoría audiométrica. El paciente precisó adaptación protésica bilateral y actualmente sigue control en la consulta de audiología de nuestro centro.

Discusión/conclusión: Se desconoce la prevalencia real de este síndrome, existen solo unos 200 casos publicados en la literatura científica. En la mayoría de los casos la hipoacusia suele ser diagnosticada al nacimiento o en edades tempranas de la vida. Esto hace poco frecuente el caso descrito. Es conveniente realizar evaluaciones audiológicas periódicas a los pacientes afectados de síndrome de LEOPARD para un diagnóstico y tratamiento precoces.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de LEOPARD. Hipoacusia neurosensorial.

SUMMARY

Introduction: LEOPARD'S syndrome is one of the hereditary syndromes that associate neurosensory hearing loss. The name is an acronym in English for the different abnormalities that can occur in these patients, one of them being hearing loss, which occurs in 15-25%. It is usually congenital or develops during childhood.

Material and methods: Clinical case: Patient attending the emergency department for sudden hearing loss, tinnitus and a feeling of fullness in the left ear. He has a personal history of LEOPARD syndrome with moderate grade II neurosensory hearing loss in the right ear. He presents moderate bilateral grade II sensorineural hearing loss, practically symmetrical.

Results: Oral and transtympanic steroid treatment was used, but the patient did not show audiometric improvement. The patient required bilateral prosthetic adaptation.

Discussion/conclusion: The real prevalence of this syndrome is unknown, there are only about 200 cases published in the scientific literature. In most cases the hearing loss is usually diagnosed at birth or early in life. This makes the described case rare. Patients with LEOPARD'S syndrome should have regular audiological evaluations for early diagnosis and treatment.

KEY WORDS:

LEOPARD'S syndrome. Neurosensory hearing loss

Introducción

El síndrome de LEOPARD (SL), también conocido como síndrome de Noonan con lentiginosis múltiple es uno de los síndromes hereditarios que puede asociar hipoacusia neurosensorial. Se trata de una patología autosómica dominante que se engloba dentro de las rasopatías, un grupo de enfermedades de origen genético caracterizadas por presentar una mutación en los genes que codifican las proteínas de la vía de señalización RAS-MAPK. En un 85% de los pacientes con SL se identifica una mutación del dominio fosfotirosina fosfatasa del gen PTPN11. Otras de las mutaciones identificadas en los PTPN11 negativo se dan a nivel de RAF1¹ y BRAF².

Caso Clínico

Presentamos el caso de un paciente que acudió a urgencias por hipoacusia súbita, acúfeno y sensación de taponamiento del oído izquierdo. No refería clínica vertiginosa acompañante y la exploración neurológica y otoscopia fueron normales. Como antecedentes personales estaba diagnosticado de síndrome de LEOPARD con hipoacusia neurosensorial moderada grado II del oído derecho de unos 22 años de evolución. Se presentan en las Figs. 1 y 2 una audiometría previa y la realizada en urgencias.

Se diagnosticó de una hipoacusia súbita del oído izquierdo. Se instauró tratamiento con corticoide vía oral y

transtimpánico a pesar de lo cual el paciente no presentó mejoría audiométrica. Debido a la contraindicación para la realización de RNM por material protésico en arteria pulmonar se realizó TC como prueba de imagen, que fue normal. El paciente precisó adaptación audioprotésica bilateral y actualmente sigue control en la consulta de audiología de nuestro centro.

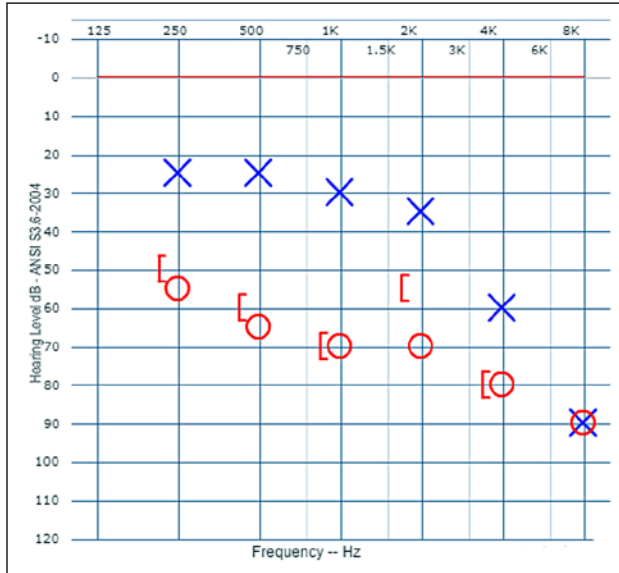


Figura 1: ATL Noviembre 2018.

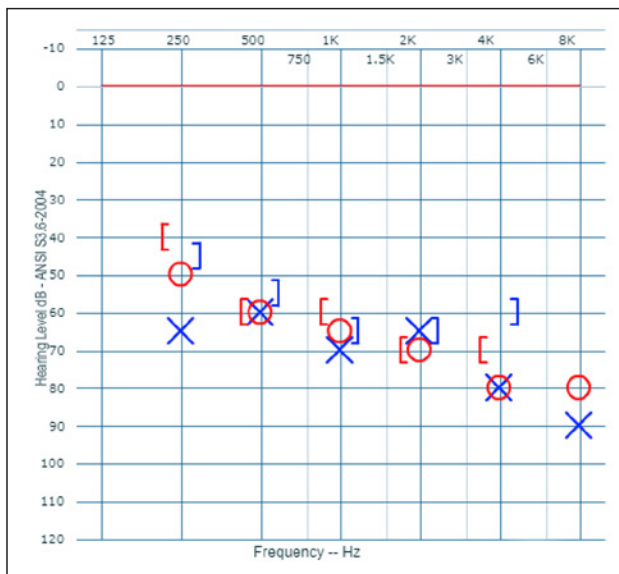


Figura 2: ATL Febrero 2019.

Discusión/conclusión

Se desconoce la prevalencia real de este síndrome, existen solo unos 200 casos publicados en la literatura científica³. Se desconoce la etiología exacta del mismo. El nombre es un acrónimo en inglés de las diferentes anomalías que pueden presentarse en estos pacientes: Lentiginosis múltiple (Fig. 3), anomalías en la conducción de ECG, hipertelorismo ocular, estenosis pulmonar, genitales anormales, retraso del crecimiento y sordera neurosensorial (deafness).



Figura 3: Lentiginosis múltiple.

Por tratarse de una enfermedad con alta penetrancia y expresión variable el fenotipo que pueden presentar es muy heterogéneo, por lo que el estudio genético confirma el diagnóstico. Voron et. Al. proponen como diagnóstico clínico de la enfermedad la presencia de lentiginosis múltiples y otras dos características principales. En ausencia de afectación cutánea, la presencia de tres características y algún familiar cercano diagnosticado de la enfermedad son diagnósticos⁴. El diagnóstico suele ser problemático en pacientes muy jóvenes dado que algunas de las anomalías se presentan en edades avanzadas.

La hipoacusia clásicamente se estimaba en un 15-25% de los pacientes diagnosticados de este síndrome⁵. Sin embargo, según series más recientes, no es tan frecuente como en las descripciones iniciales⁶. En la mayoría de los casos suele ser diagnosticada al nacimiento o en edades tempranas de la vida, y suele ir progresando hasta ser severa⁷. Únicamente hemos encontrado 3 casos publicados acerca de la implantación coclear en pacientes diagnosticados síndrome de Leopard, siendo todos ellos en edades tempranas de la vida, con buenos resultados audiológicos postimplantación, sobretodo en los casos no asociados a discapacidad intelectual^{8,9,10}.

En los pacientes diagnosticados de este síndrome se debería realizar controles anuales de la audición hasta la edad adulta, y en caso de desarrollar hipoacusia se deberá realizar la adaptación de prótesis auditivas u otro tipo de ayuda si procede. En el caso presentado el paciente presentó hipoacusia de forma súbita una edad avanzada. Es conveniente realizar evaluaciones audiológicas periódicas a los pacientes afectados de síndrome de LEOPARD para un diagnóstico y tratamiento precoces. Entre los tratamientos posibles la implantación coclear es una opción válida, habiéndose reportado buenos resultados funcionales y auditivos.

Bibliografía

- Pandit B, Sarkozy A, Pennacchio LA, Carta C, Oishi K, Martinelli S. Gain-of-function RAF1 mutations cause Noonan and LEOPARD syndromes with hypertrophic cardiomyopathy. *Nat Genet.* 2007;39:1007-12.
- Sarkozy A, Carta C, Moretti S, Zampino G, Digilio MC, Pantaleoni F. Germline BRAF mutations in Noonan, LEOPARD, and cardiofaciocutaneous syndromes: molecular diversity and associated phenotypic spectrum. *Hum Mutat.* 2009;30: 695-702.
- Sarkozy A, Digilio MC, Dallapiccola B. LEOPARD syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2008;3:13.
- Voron DA, Hatfield HH, Kalkhoff RK: Multiple lentigines syndrome. Case report and review of the literature. *Am J Med* 1976, 60:447-56. P.E. Polani, E.J. Moynahan, Progressive cardiomyopathic lentiginosis, *Q. J. Med.* 41, 1972; 205-225.
- Carcavilla A. , Santome J.L. , Pinto I. , Sanchez-Pozo J, Guillen Navarro E., Martin-Frias M. Síndrome LEOPARD: una variante del síndrome de Noonan con fuerte asociación a miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol.* 2013;66(5):350-356.
- Coppin BD, Temple IK. Multiple lentigines syndrome (LEOPARD syndrome or progressive cardiomyopathic lentiginosis). *J Med Genet* 1997, 34:582-6.
- Sarkozy A, Conti E, Digilio MC, Marino B, Morini E, Pacileo G, Wilson M, Calabro R, Pizzuti A, Dallapiccola B. Clinical and molecular analysis of 30 patients with multiple lentigines LEOPARD syndrome. *J Med Genet*; 2004. 41:e68
- Vermeire K. , Wexler L, Vambutas A. The experience of bilateral cochlear implantation in a child with LEOPARD syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2016; (90): 125-127.
- Van Nierop J.W.I., Van Trier D.C., Van der Burgt I., Draaisma J.M.T., Mylanus E.A.M., et Al. Cochlear implantation and clinical features in patients with Noonan syndrome and Noonan syndrome with multiple lentigines caused by a mutation in PTPN11. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2017; (97): 228-234.
- Ho-Suk Chu, Hae-Sun Chung, Moon-Hee Ko, Hee-Jin Kim, Chang-Seok Ki, Won-Ho Chung, et Al. Syndromic Hearing Loss in Association with PTPN11- Related Disorder: The Experience of Cochlear Implantation in a Child with LEOPARD Syndrome. *Clinical and Experimental Otorhinolaryngology* 2013; (6): 99-102.

Correspondencia

Dra. Ana M^a Gasós Lafuente

HCU Lozano Blesa, Servicio de ORL.

Avda. San Juan Bosco,15

50009 Zaragoza

Email: anagasos01@gmail.com

Quiste de Klestadt. Una causa poco frecuente de obstrucción nasal

Klestadt Cyst. A rare cause of nasal obstruction

AUTORES

Gil Grasa G · Vela Gajón P · Gasos Lafuente AM · Munuera Jurado MM · Tejero-Garcés Galve GP · Alfonso Collado JI

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

RESUMEN

Introducción: El quiste nasolabial o de Klestadt es un tipo raro de quiste de origen no odontogénico localizado submucosamente en la parte anterior del maxilar superior.

Presentación del caso: Presentamos el caso de un quiste nasolabial en una paciente de 64 años de edad con obstrucción nasal. El quiste fue extirpado de forma completa mediante abordaje infralabial por vía intraoral sin existir recurrencia.

Conclusiones: El quiste nasolabial es una patología infrecuente y de pronóstico benigno localizado en el maxilar superior. La prueba diagnóstica de elección es la TAC y el tratamiento más frecuente es la resección quirúrgica completa por vía intraoral mediante incisión infralabial con unos resultados excelentes y bajo riesgo de recidiva.

PALABRAS CLAVE:

Quiste Klestadt, quiste nasolabial, surco nasogeniano.

SUMMARY

Background: The nasolabial cyst or Klestadt's are a rare and benign non-odontogenic cyst that arise submucosally in the anterior maxillary region.

Case presentation: We present a case of a nasolabial cyst in a 64-year-old woman with nasal obstruction. The cyst was excised entirely by intraoral sublabial resection with no evidence of recurrence.

Conclusion: the nasolabial cyst is a rare condition with a benign prognosis located in the upper maxilla. Diagnostic CT scan is considered essential and intraoral enucleation by sublabial incision is described as the best treatment with excellent results and low risk of recurrence.

KEY WORDS:

Klestadt's cyst, nasolabial cyst, nasolabial sulcus.

Introducción

El quiste nasolabial, nasoalveolar, nasogeniano o de Klestadt^{1,2} es un tipo raro de quiste de tejido blando, de origen no odontogénico, localizado submucosamente en la parte anterior del maxilar superior. Su incidencia es del 0,7% del total de quistes del área maxilofacial^{3,4}. Descrito por primera vez en 1882 por Zuckerkandl, es más frecuente en la población afroamericana^{2,3,4}, en mujeres (4:1) y entre la tercera y la sexta década de la vida^{1,4}.

Clínicamente son masas de crecimiento lento, más frecuentemente unilaterales, de consistencia blanda y asintomáticas, salvo cuando se sobreinfectan. El diagnóstico fundamental se basa en las pruebas de imagen siendo de elección la tomografía axial computerizada (TAC) o resonancia magnética nuclear (RNM). El tratamiento consiste en la exéresis completa del quiste, por vía intraoral o transnasal preferentemente, con resultados excelentes y una tasa baja de recurrencias.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 64 años, sin antecedentes médicos de interés para el caso, remitida a nuestro servicio para valoración por la aparición una tumoración en suelo de la fosa nasal derecha de largo tiempo de evolución. En la exploración física se observaba una tumoración blanda de contenido fluctuante que protruía en el suelo de dicha fosa nasal sin llegar a obstruirla.

Se solicitó un TAC de macizo facial en el que se observaba una tumoración bien delimitada de 20,4 mm de diámetro, con densidad de partes blandas y localizada en porción anterior de la fosa nasal derecha, en área del surco nasogeniano. No presentaba características radiológicas de agresividad que sugirieran un proceso maligno, pero producía remodelación del hueso adyacente (Fig. 1).

Ante la fuerte sospecha de quiste del surco nasogeniano se decidió realizar su exéresis mediante abordaje infralabial por vía intraoral (Fig. 2). El postoperatorio inmediato cursó sin complicaciones siendo dado de alta el paciente al segundo día tras la intervención. El estudio anatomopatológico

gico de la pieza fue concordante con la patología sospechada observándose un epitelio cilíndrico pseudoestratificado con abundantes células caliciformes.

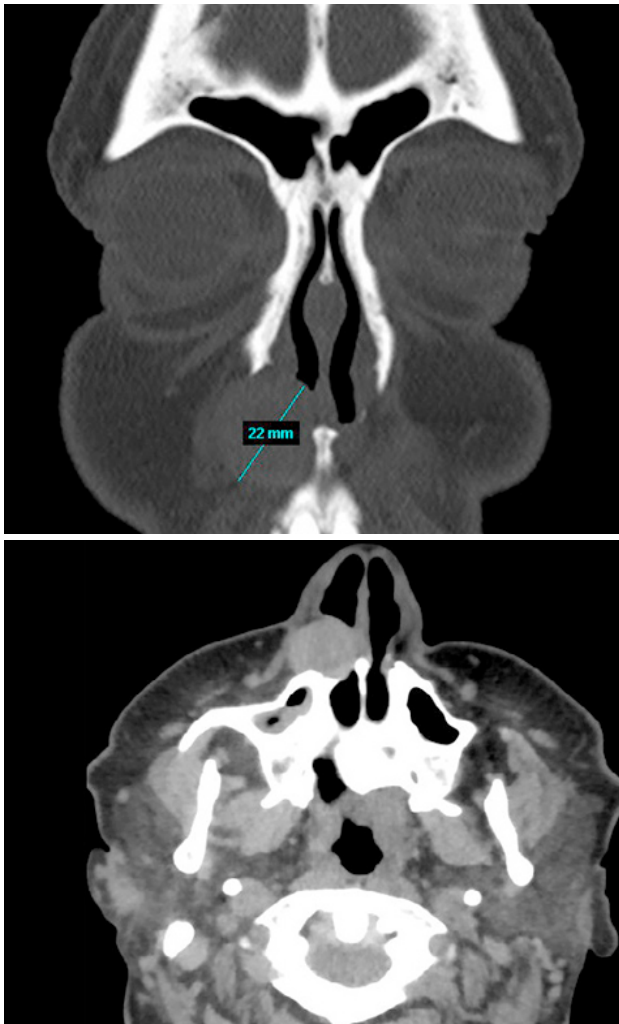


Figura 1: imágenes coronal y axial en la que se observa a tumoración mencionada, de unas dimensiones aproximadas de 20-22 mm de diámetro y la remodelación ósea referida.

Discusión

Aunque su etiología no está del todo definida, hay dos teorías que podrían explicar el probable origen embriológico del quiste. La primera, propuesta por Klestadt, considera que se produce por atrapamiento de tejido embrionario ectodérmico (epitelio respiratorio nasal) tras la fusión de los procesos lateral nasal y medial maxilar. Esta teoría está abandonada en la actualidad al haberse encontrado en estudios embriológicos que no existe epitelio entre estos dos procesos⁴. La teoría más aceptada actualmente es la propuesta por Brügge en 1920, que dice que es un remanente de tejido embrionario del conducto nasolacrimal^{1,2,4,5}. Se han descrito casos en la literatura de síndromes familiares entre cuyos síntomas está la aparición de quistes nasolabiales y también se ha propuesto que puedan ser provocados por inflamación crónica.

Clínicamente se manifiestan como una tumoración asintomática de crecimiento lento, fluctuante y de consistencia blanda. El primer síntoma suele ser insuficiencia respiratoria nasal por elevación del cartilago alar. Si se infecta su contenido mucoso interior puede aumentar rápidamente de tamaño y producirse dolor y drenaje espontáneo de material purulento³. Habitualmente la vitalidad de las piezas dentales está conservada^{1,3,4}, al contrario que en los abscesos periodontales con los que se realiza el diagnóstico diferencial. Frecuentemente son unilaterales (90%), pero pueden presentarse de forma bilateral hasta en un 10% de los casos^{2,4,5}. Aunque no se conoce la causa, suelen tener predominancia por el lado izquierdo³.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con lesiones odontogénicas y no odontogénicas, como quistes radiculares, quistes periapicales, schwannomas, tumores de las glándulas salivales menores y quistes dermoides y epidermoides⁵.



Figura 2: Imagen intraoperatoria en la que se observa la tumoración ya disecada de sus márgenes anterior, superior, inferior y laterales. Se observa la remodelación ósea del maxilar superior.

Además de una endoscopia nasal, el diagnóstico debe incluir pruebas de imagen. La radiografía simple de senos no suele aportar mucha información salvo aquellos casos que por su tamaño o su largo tiempo de evolución hayan producido resorción ósea²⁴. La ecografía es una prueba barata y con alto rendimiento diagnóstico³, pero la prueba que más información aporta y por tanto es de elección es la TAC principalmente o la RNM.

El estudio anatomopatológico aporta el diagnóstico definitivo ya que microscópicamente suele observarse un epitelio mixto que puede incluir cualquiera de los siguientes tipos: un epitelio pseudoestratificado, estratificado escamoso, epitelio respiratorio o cilíndrico. Habitualmente suelen observarse células caliciformes (>52% de los casos ⁴, pero también células inflamatorias².

El tratamiento habitual más frecuente es la resección quirúrgica completa, con anestesia local o general, por vía intraoral mediante incisión infralabial^{12,3,5}, con unos resultados excelentes y poco riesgo de recidiva, aunque puede aparecer como complicaciones frecuentes hinchazón facial, entumecimiento gingival y perforación del suelo de la fosa nasal. También se describió su exéresis mediante marsupialización con un abordaje intranasal endoscópico, lo que permite disminuir el tiempo quirúrgico, menor hinchazón y dolor facial y menor riesgo de complicaciones generales. Su principal desventaja es que presenta mayor índice de recidivas al exponer un campo quirúrgico de menor tamaño⁵, aunque autores como Sheikh et Al han demostrado que no existen diferencias estadísticamente significativas entre ambos accesos². Otros autores han descrito el drenaje del contenido quístico, la inyección de sustancias esclerosantes o la cauterización simple, pero son técnicas muy poco utilizadas por su alta tasa de recurrencia^{3,4}.

Conclusiones

Los quistes nasolabiales son una patología benigna poco frecuente que pueden producir grandes alteraciones estéticas y complicaciones graves si se dejan evolucionar en el tiempo. La TAC o la RNM son las pruebas radiológicas de elección para establecer un diagnóstico diferencial claro. El tratamiento consiste en la exéresis completa de la tumoración, la mayoría de las ocasiones por vía intraoral y abordaje infralabial. El pronóstico es excelente y la transformación maligna y la recurrencia son raras.

Bibliografía

1. Chrcanovic BR, López Alvarenga R, Souza LN, De Paula AMB, Freire-Maia B. Quiste nasolabial: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Av. Odontoestomatol* 2011; 27 (3): 123-127.
2. Sheikh AB, Chin OY, Fang CH, Liu JK, Baredes S, Eloy JA. Nasolabial cysts: A systematic review of 311 cases. *Laryngoscope*. 2016; 126 (1):60-6.
3. Almutairi A, Alaglan A, Alenezi M, Alanazy S, Al-Wutayd O. Nasolabial cyst: case report and review of management options. *BMC Surgery* 2020; 20:10
4. Dghoughi S. Bilateral nasolabial cyst. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 118 2017; 385-388
5. Lee DH, Yoon TM, Lee JK, Lim SC. Surgical treatment of nasolabial cysts in a single institute. *J Laryngol Otol* 2020;1-4. <https://doi.org/10.1017/S0022215119002111>

Correspondencia

Dr. Guillermo Gil Grasa

HCU Lozano Blesa, Servicio de ORL.

Avda. San Juan Bosco,15

50009 Zaragoza

Email: gilgrasa@gmail.com

Linfoma T primario de hipofaringe; caso clínico y revisión de un tumor muy poco habitual

Primary T -type lymphoma of the hypopharynx: clinical case and review of a very rare tumour

AUTORES

Vela Gajón P · Iliev Iliev H* · Gil Grasa G · Gasos Lafuente A · Munuera Jurado M · López Vázquez A

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza.

*Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza.

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente con una tumoración que invade base de lengua y epiglotis compatible histológicamente con un linfoma no Hodgkin (LNH) T periférico angioinmunoblástico, un tumor primario muy poco frecuente en esta localización. Realizamos una revisión bibliográfica y exponemos las características de estos tumores y posibilidades terapéuticas.

PALABRAS CLAVE:

Linfoma T periférico primario, faringe, base de lengua.

SUMMARY

We present the clinical case of a patient with a tumour invading the base of the tongue and epiglottis, histologically compatible with a angioimmunoblastic peripheral T - cell lymphoma, a very rare tumour on this location. On this article we perform a bibliographic review on this type of tumours and explain its characteristics and therapeutic possibilities.

KEY WORDS:

Primary peripheral T - cell lymphoma, pharynx, base of the tongue.

Introducción

Los tumores primarios hematológicos suponen menos de un 1% de los tumores de laringe e hipofaringe¹. Entre este tipo de tumores los más frecuentes son los plasmocitomas extramedulares, seguidos de los linfomas, que en el caso de la laringe e hipofaringe suelen ser linfomas no hodgkin (LNH). Así mismo, entre los LNH los más habituales son los de tipo B difusos de células grandes y los linfomas B tipo MALT marginales¹, siendo los linfomas de células T primarios de laringe tumores extremadamente poco frecuentes.

Los linfomas primarios de laringe suelen originarse en la región supraglótica, ya que este área contiene abundante tejido linfoide del anillo de Waldeyer². En este trabajo exponemos el caso de un paciente con un linfoma T periférico anioinmunoblástico primario de hipofaringe/supraglotis y realizamos una revisión de este tipo de neoplasias de laringe tan poco frecuentes.

Caso Clínico

Presentamos un paciente que acudió a las urgencias de nuestro hospital por disnea y sensación de cuerpo extraño en hipofaringe de varias semanas de evolución. Al explorarle mediante fibroendoscopia se objetivó una lesión que afectaba a la base de lengua y cara lingual de la epiglotis (Fig. 1), con lo que se decidió ampliar el estudio con una TAC. Las imágenes radiológicas demostraron una tumoración

sugestiva de malignidad en base de lengua con extensión hipofaríngea y que invadía la epiglotis, receso glosopiglotico derecho y de la grasa parafaríngea adyacente (Fig. 2). Además, se observaban adenopatías de aspecto patológico en niveles cervicales I, II, III y V bilaterales. Se tomaron biopsias de las lesiones supraglóticas y también se biopsió una adenopatía cervical, observando un patrón histológico compatible con un linfoma no hodgkin T periférico angioinmunoblástico (inmunohistoquímica: CD3 positivo, CD20 positivo en zonas residuales, Ki67 >40%, CD4 positivo, CD8 negativo, PD1 positivo, BCL6 positivo, BCL2 positivo, zonas B EMA negativo, CD10 negativo, CD30 negativo VEB positivo en células B activadas, TIA1 negativo, TDT negativo) (Fig. 3).

El paciente fue derivado al servicio de hematología, donde se comenzó tratamiento quimioterápico según la pauta CHOP.

Discusión

En la literatura revisada se expone que cerca del 70% de los linfomas primarios de laringe son de estirpe B, siendo el 30% restantes linfomas tipo MALT y linfomas tipo T/NK3. En el caso que se presenta, el tumor era un LNH de células T de patrón angioinmunoblástico, neoplasia en la que la célula tumoral primaria es un linfocito T helper. La edad de aparición de estas lesiones es muy variada, aunque la media está en torno a los 70 años de edad^{4,5}, sin clara preponderancia entre sexos⁶.

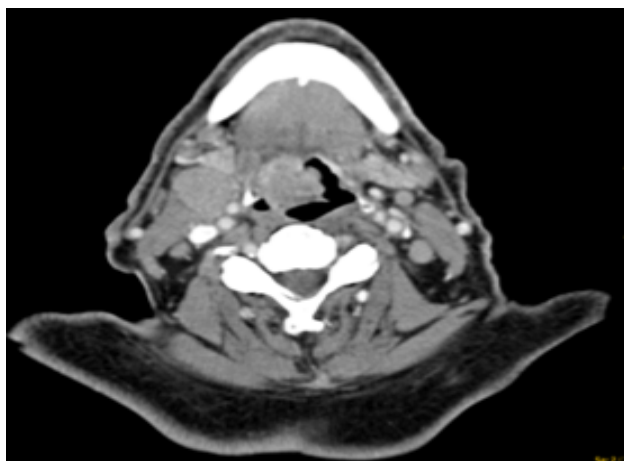


Figura 1.

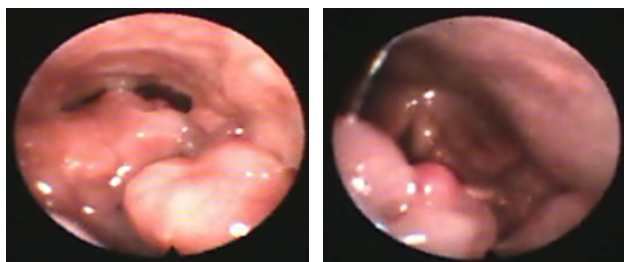


Figura 2.

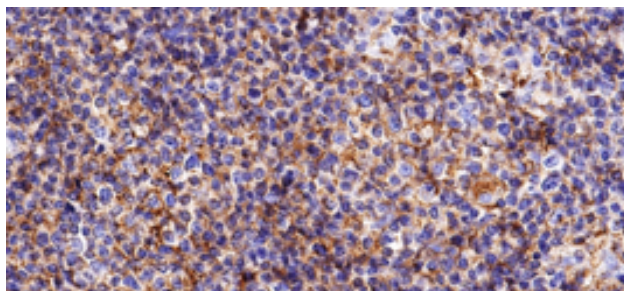


Figura 3.

Suelen ser tumores de crecimiento lento, con lo que los síntomas iniciales son larvados, como la sensación de cuerpo extraño, tos, disfonía y disfagia. En algunos casos presentan también síntomas sistémicos como la pérdida de peso y fiebre. Macroscópicamente son más frecuentes los tumores de superficie lisa o tumores de origen submucoso, siendo más raros los tumores ulcerados. En el 47% de los casos su localización es la región supraglótica, especialmente la epiglotis y repliegue ariepiglótico. Un 25% de estos linfomas asientan a nivel glótico y el 28% restante a nivel subglótico y transglótico³. Su localización es mayoritariamente supraglótica debido a que a este nivel existe un mayor contenido de tejido linfóide en la submucosa, lugar del que procede la célula primaria tumoral.

El diagnóstico de estas lesiones es en esencia anatomopatológico, y especialmente relevante en el caso de los linfomas NK/T, en los que puede ser necesaria la toma de varias biopsias ya que en estadios iniciales de la enfermedad el patrón histológico es muy inespecífico y puede confundirse con un patrón inflamatorio crónico⁷.

En cuanto a las estrategias terapéuticas, la mayor parte de los casos presentes en la literatura hacen referencia a linfomas

tipo B, cuyo tratamiento más frecuente es la radioterapia, en algunas ocasiones asociada a quimioterapia^{8,9}. Existen muy pocos casos de LNH T periféricos por lo que no hay un tratamiento que haya demostrado ser más efectivo, sin embargo, el más empleado es el protocolo quimioterápico tipo CHOP³. El tratamiento quirúrgico parece ser de primera elección en los linfomas tipo MALT de laringe¹⁰ y la cirugía será necesaria (ya sea su exéresis parcial o completa) en cualquier otro tumor en el que haya un compromiso de la vía aérea.

Conclusiones

A pesar de que los linfomas primarios de laringe son tumoraciones raras, deben tenerse en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial de una masa en la región cervical, especialmente si ésta se localiza en la región supraglótica. Se desconoce todavía mucha información respecto a los LNH T primarios de laringe, por lo que el estudio y divulgación de cada caso es especialmente relevante comprender la naturaleza de estas neoplasias y descubrir cuál es su tratamiento más adecuado.

Bibliografía

1. Horny HP, Kaiserling E. Involvement of the larynx by hemopoietic neoplasms. An investigation of autopsy cases and review of the literature. *Pathol Res Pract* 1995; 191: 130–138.
2. Horny HP, Ferlito A, Carbone A. Laryngeal lymphoma derived from mucosa-associated lymphoid tissue. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105:577–583.
3. Markou K, Goudakos J, Constantinidis J, Kostopoulos I, Vital V, Nikolaou A. Primary laryngeal lymphoma: Report of 3 cases and review of the literature. *Head Neck* 2010; 32:541–9.
4. Ansell SM, Habermann TM, Hoyer JD, Strickler JG, Chen MG, McDonald TJ. Primary laryngeal lymphoma. *Laryngoscope* 1997; 107(11 Pt 1):1502–1506.
5. Kato S, Sakura M, Takooda S, Sakurai M, Izumo T. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the larynx. *J Laryngol Otol* 1997; 111:571–574.
6. King AD, Yuen EH, Lei KI, Ahuja AT, Van Hasselt A. Non-Hodgkin lymphoma of the larynx: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004; 25:12–15.
7. Mok JS, Pak MW, Chan KF, Chow J, Hasselt CA. Unusual T- and T/NK-cell non-Hodgkin's lymphoma of the larynx: a diagnostic challenge for clinicians and pathologists. *Head Neck* 2001; 23:625–628.
8. Ansell SM, Habermann TM, Hoyer JD, Strickler JG, Chen MG, McDonald TJ. Primary laryngeal lymphoma. *Laryngoscope* 1997; 107(11 Pt 1):1502–1506.
9. Morgan K, MacLennan KA, Narula A, Bradley PJ, Morgan DA. Non-Hodgkin's lymphoma of the larynx (stage IE). *Cancer* 1989; 64:1123–1127.
10. Kania RE, Hartl DM, Badoual C, Le Maignan C, Brasnu DF. Primary mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma of the larynx. *Head Neck* 2005; 27:258–262.

Cuerpos extraños esofágicos. A propósito de dos casos

Esophageal foreign bodies. Two case report

AUTORES

Munuera Jurado MM · Gil Grasa G · Vela Gajón P · Gasos Lafuente AM · López Vázquez A · Sebastián Cortés JM

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

RESUMEN

Los cuerpos extraños esofágicos son una patología frecuente en urgencias y potencialmente graves si no se tratan de forma urgente. Las manifestaciones clínicas tras una impacción esofágica incluyen disfagia, odinofagia, sialorrea y vómitos. La localización más frecuente de enclavamiento es la zona del esfínter esofágico superior.

Presentamos dos casos de pacientes con ausencia de dentición que presentan impacción de una almeja en el esfínter esofágico superior. Son tratados en nuestro servicio bajo esofagoscopia rígida ante el fracaso de la extracción mediante endoscopia flexible.

PALABRAS CLAVE:

Cuerpo extraño, esofagoscopia.

SUMMARY

Esophageal foreign bodies are a common pathology in emergency departments and they are potentially serious if they are not treated quickly. The clinical manifestations after an esophageal impaction are dysphagia, odynophagia, drooling of saliva and vomiting. The foreign body is most frequently located in the upper esophageal sphincter area. Recently, two cases were reported in our department. Both of them were patients without teeth and they presented with impaction of a clam in the upper esophageal sphincter. They were treated with rigid esophagoscopy after the flexible endoscopy failed to remove it.

KEY WORDS:

Foreign body, esophagoscopy.

Introducción

Los cuerpos extraños que se enclavan en la vía aerodigestiva son una causa común de urgencias en otorrinolaringología entre pacientes de todas las edades. La mayoría de los casos suelen ser niños de corta edad en los que se ha producido una ingesta accidental. En cuanto a los adultos, algunas de las causas más frecuentes son el intento autolítico, la presencia de trastornos mentales, las enfermedades neurológicas que provocan alteraciones en la deglución y la impacción accidental durante las comidas^{1,2}.

La presencia de alteraciones orales y la ausencia de dentición constituyen claros factores de riesgo. Las prótesis dentales no consiguen reemplazar la dentadura propia, presentando menor sensibilidad táctil y una masticación menos efectiva³.

Los cuerpos extraños ingeridos son muy diversos y van desde alimentos (espinas de pescado, huesos de pollo, moluscos, bolos de carne...) hasta objetos de todo tipo (anillos, monedas, pilas...)⁴.

Clínicamente, la impacción de un cuerpo extraño provoca síntomas como sialorrea, disfagia, odinofagia, vómitos y disnea. La localización más frecuente de un cuerpo extraño esofágico suele ser en el tercio superior de éste, a nivel del músculo cricofaríngeo que es una de las zonas de "estrechamiento" fisiológico del esófago⁵.

El diagnóstico se basará en una adecuada historia clínica y nos apoyaremos en pruebas de exploración de la vía aérea (fibrolaringoscopia) y de imagen (radiografía cervico-torácica). Se recomienda la tomografía computarizada si existe sospecha de perforación⁶.

Presentamos dos casos de cuerpos extraños esofágicos tratados en nuestro servicio.

Caso Clínico 1

Hombre de 60 años que acude a urgencias por disfagia tras haber ingerido una almeja. Como principal factor de riesgo el paciente no tiene dientes. Clínicamente presentaba sialorrea, disfagia, odinofagia y sensación de cuerpo extraño sin disnea.

A la exploración con fibrolaringoscopia flexible no se objetivó cuerpo extraño en el área faringo-laríngea, no obstante, ante los síntomas clínicos floridos, se avisa al servicio de digestivo para realizar una endoscopia digestiva de urgencia.

Durante el procedimiento se observó una concha enclavada en el esfínter esofágico superior. Se intentó extraer bajo sedación del paciente y con endoscopia flexible por parte del servicio de digestivo sin éxito. Se decide anestesiarse al paciente y realizar una esofagoscopia rígida. Se extrae cuerpo extraño (Fig. 1).

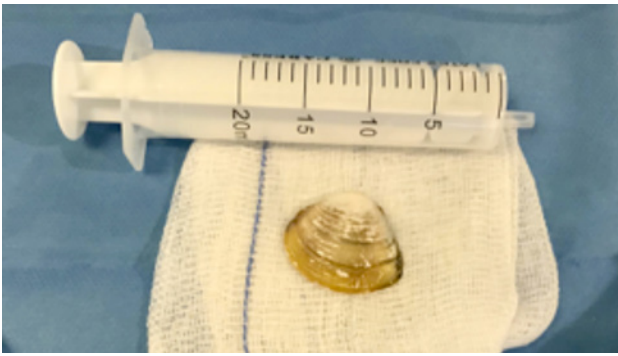


Figura 1.

Caso Clínico 2

Hombre de 50 años que acude a urgencias traído por su familia refiriendo que desde hace tres días no come, presenta vómitos tras las ingestas y dolor cervical. Como antecedentes personales, el paciente presenta síndrome de Down y es portador de una prótesis dental removible.

Se realiza exploración con fibroendoscopio flexible observándose abundante sialorrea, sin visualizar el cuerpo extraño. Se realiza radiografía cervical en la que se observa una concha de almeja en la zona superior del esófago (Fig. 2).



Figura 2.

Ante la localización esofágica, se contacta con el servicio de digestivo que realiza una endoscopia digestiva de urgencia bajo sedación y observan el cuerpo extraño enclavado en el esfínter esofágico superior. Se intenta extraer de nuevo sin éxito y por tanto se decide anestesiarse al paciente en quirófano para una extracción bajo esofagoscopia rígida. Se extrae cuerpo extraño.

Discusión

El objetivo fundamental ante un paciente con un cuerpo extraño esofágico, es extraer este objeto en su totalidad con el menor número de complicaciones posibles. Las complicaciones van a depender del tipo de cuerpo extraño, de su localización, del tiempo transcurrido desde la ingesta y de la presencia de patologías esofágicas previas⁷.

Destacamos como complicaciones leves la presencia de laceración o ulceración tras la extracción del cuerpo extraño. Como graves y potencialmente mortales, se encuentran la perforación esofágica, el absceso retrofaringeo y la fístula aorto-esofágica (en caso de impactación en la zona de impronta aórtica)⁸.

Se ha descrito que, ante un mayor tiempo transcurrido desde la ingesta del cuerpo extraño, existe un mayor riesgo de perforación, por lo que se recomienda realizar la extracción en las primeras 24 horas⁶.

El manejo de los cuerpos extraños en vía aerodigestiva requiere de un trabajo multidisciplinar entre otorrinolaringólogos y digestivos. Actualmente, la técnica de elección para la extracción de cuerpos extraños en esófago es la endoscopia digestiva. Ésta presenta dos ventajas respecto a la esofagoscopia rígida: su realización bajo sedación y un menor riesgo de perforación³.

Sin embargo, en algunas ocasiones, la localización del cuerpo extraño en el área del esfínter esofágico superior impide la posibilidad de extracción mediante esta técnica. Entre un 2 y 3% de las endoscopias flexibles requieren de esofagoscopia rígida posterior según algunas series^{7,3}.

Bibliografía

1. Fung BM, Sweetser S, Wong Kee Song LM, Tabibian JH. Foreign object ingestion and esophageal food impaction: An update and review on endoscopic management. *World J Gastrointest Endosc.* 2019;11(3):174–261.
2. Dadá MS, Sidat M. Perfil epidemiológico de los pacientes con cuerpos extraños en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Central de Maputo observados de 1983 a 2009. *Rev Otorrinolaringol y cirugía cabeza y cuello.* 2018;78(2):147–56.
3. Benito Navarro JR, Del Cuvillo Bernal A, Porras Alonso E. Cuerpos extraños esofágicos: Nuestra experiencia en diez años. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003;54(4):281–5.
4. Vernekar R, Singh M. Universal health coverage. Presentation of an unusual metallic foreign body in a child. *J Fam Med Prim Care.* 2017;6(2):169–70.
5. Morales Angulo C, Rodríguez Iglesias J, Mazón Gutiérrez A, Gómez Castellano R, Rama J. Cuerpos extraños de esófago. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1998;49:644–6.
6. Pino Rivero V, Trinidad Ruíz G, Marcos García M, Pardo Romero G, González Palomino A, Blasco Huelva A. Esofagoscopia en adultos. Nuestra experiencia y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003;54(9):642–5.
7. Hong KH, Kim YJ, Kim JH, Chun SW, Kim HM, Cho JH. Risk factors for complications associated with upper gastrointestinal foreign bodies. *World J Gastroenterol.* 2015;21(26):8125–31.
8. Li D, Nan L, Niu K, Yin W, Zhu W, Wang X. Failure of standard methods for retrieving an unusual foreign body in esophagus: A case report. *Med (United States).* 2019;98(48):1–4.

Correspondencia

Dra. María del Mar Munuera Jurado
Avda. Juan Carlos I, 16 - 2ª B
50009 Zaragoza
Email: marimunu94@gmail.com

Carcinoma Sarcomatoide de Laringe. Neoplasia de apariencia benigna, pero de comportamiento maligno

Sarcomatoid carcinoma of the Larynx.
A neoplasia with benign appearance but malignant behaviour

AUTORES

Vela Gajon P · Franco Rubio JI* · Gil Grasa G · Gasos Lafuente A · Munuera Jurado M · López Vázquez A

Hospital Clínico Lozano Blesa. Servicio de Otorrinolaringología. Zaragoza.

*Hospital Clínico Lozano Blesa. Servicio de Anatomía Patológica. Zaragoza.

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente que presentó una tumoración glótica de aspecto benigno, sin embargo, recidivante, que fue diagnosticada de carcinoma sarcomatoide laríngeo. Se trata de un tipo de neoplasia muy poco frecuente cuya localización más habitual es en las glándulas salivares mayores. Realizamos una revisión de las publicaciones sobre este tipo de tumores y su tratamiento.

PALABRAS CLAVE:

Carcinoma sarcomatoide, glotis, laringe, tratamiento.

SUMMARY

We present the clinical case of a patient who developed a glottic neoplasia, benign on appearance but with a high tendency to local recurrence. This lesion was diagnosed as a sarcomatoid carcinoma of the larynx, a very rare neoplasia that is most commonly found on the mayor salivary glands. We performed a literature review about this type of tumours and its treatment.

KEY WORDS:

Sarcomatoid carcinoma, glottis, larynx, treatment.

Introducción

El carcinoma sarcomatoide es una tumoración rara que representa menos del 1,5% de tumores malignos laríngeos¹. Es una neoplasia que puede afectar a cualquier parte del cuerpo, siendo su localización más frecuente las glándulas salivares mayores. Sin embargo, cuando su afectación es laríngea, estos tumores suelen producirse a nivel glótico. Desde el punto de vista anatomopatológico es una neoplasia compleja, cuyo origen etiológico sigue sin estar totalmente claro. Es considerada una variante poco frecuente del carcinoma escamoso, en la que se observa una mezcla tanto de células carcinomatosas epiteliales como sarcomatosas fusocelulares.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 75 años ex fumador desde hace 23 años, que acude a nuestras consultas por disfonía de 2 meses de evolución. No describe ninguna otra sintomatología asociada ni refiere otros antecedentes de interés. En la fibrolaringoscopia se objetiva una tumoración en comisura anterior de aspecto redondeado, liso y pediculada, que por estas características impresiona inicialmente de algún tipo de neoformación probablemente benigna (Fig. 1). El resto de la exploración fue normal, siendo la palpación cervical negativa. Se decidió tomar una biopsia con exéresis de la lesión, cuyo resultado anatomopatológico fue de tumor mesenquimal de bajo grado citológico sin poder tipificar completamente el inmunofenotipo.

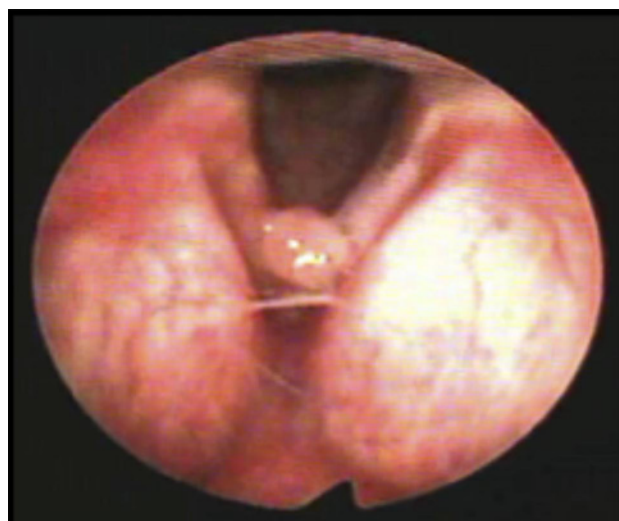


Figura 1.

En la revisión que se realizó al mes siguiente a la intervención quirúrgica se vuelve a objetivar en la comisura anterior una nueva lesión de apariencia similar a la previa. El hecho de que la lesión recidivase tan rápido hizo sospechar que quizá no se tratase de una lesión benigna, llevándose a cabo la exéresis completa de la lesión. En el segundo estudio anatomopatológico se alcanza el diagnóstico de carcinoma sarcomatoide de cuerdas vocales (Fig. 2), y se decide tratar al paciente con radioterapia post-operatoria, al encontrarse los márgenes de resección afectos.

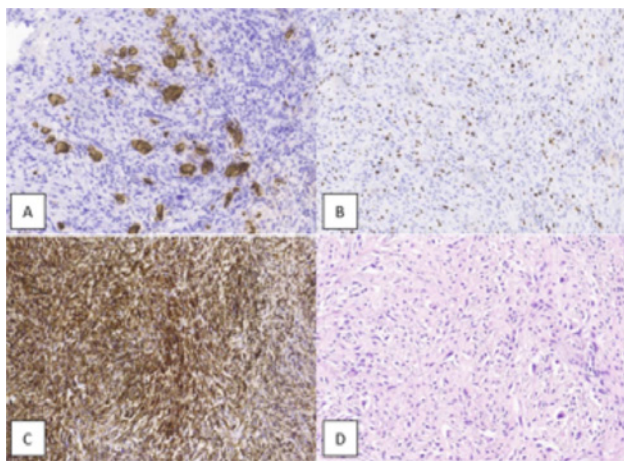


Figura 2: Lesión de hábito mesenquimal fibrohistiocitario, de un aparente bajo grado histológico (D – preparación con hematoxilina eosina), que no muestra un patrón arquitectural o inmunohistoquímico definitivo, sin embargo, destaca una moderada actividad mitótica. El tumor mostraba positividad para los marcadores epiteliales citoqueratina AE1/AE3 (A), Ki67 (B) y Vimentina (C).

Durante las revisiones posteriores no se han observado signos de recidiva local ni a distancia en sucesivos estudios de TAC. El paciente se encuentra actualmente en seguimiento, libre de enfermedad.

Discusión

El carcinoma sarcomatoide de laringe es una neoplasia que se observa con mayor frecuencia en varones de edad avanzada con historia de tabaquismo⁴. Estas neoplasias suelen originarse en las cuerdas vocales, produciendo disfonía como síntoma principal. Son tumores que macroscópicamente ofrecen un aspecto exofítico, polipoido o pediculado, características que impresionan de benignidad⁴. Sin embargo, se trata de neoplasias de crecimiento rápido y con una importante tendencia a la recidiva local y a la afectación de ganglios linfáticos locorregionales.

Este tumor ha recibido diferentes nombres a lo largo de los años (carcinosarcoma, carcinoma sarcomatoide, pseudosarcoma, carcinoma de células fusiformes, carcinoma pleomórfico, carcinoma polipoido o sarcoma epitelioide), debido a que su etiología nos es todavía desconocida. Existen diferentes teorías sobre la posible etiología de este tipo de tumores, pero hay dos consideradas como las más probables. La primera de ellas define estas neoplasias como “tumores de colisión”, es decir, se trata realmente de dos neoplasias diferentes que han crecido sobre una misma área o tejido². La segunda teoría es la de que la naturaleza sarcomatoide del tumor se debe a una respuesta reparativa benigna de los tejidos adyacentes a un carcinoma escamoso³. Es habitual encontrar positivos los siguientes marcadores epiteliales: EMA, citoqueratina (AE1-AE3), Ki 67 y marcadores mesenquimales como vimentina, desmina, S-100; y negativos estos otros: HMB45, CD99, cromogranina, NSE, CD1a, sinaptofisina⁴. En cualquier caso, son tumores histopatológicamente muy complejos que suponen un reto diagnóstico para el patólogo.

Debido a que son tumores muy poco frecuentes existen pocas publicaciones a cerca de su tratamiento, salvo la experiencia que se ofrece en algunos artículos de casos clínicos o pequeñas series retrospectivas. Históricamente estos tumores se han tratado igual que el resto de carcinomas escamosos de laringe, optando por la cirugía como tratamiento primario en tumores en estadios iniciales (I), y acompañarla de radioterapia adyuvante en tumores cuya afectación sea más extensa (estadios II, III y IV) o cuando existan factores de mal pronóstico (invasión de bordes de resección o parámetros histopatológicos de alto riesgo)⁵. Existen publicaciones que apoyan este modelo terapéutico, aunque como se ha mencionado, son trabajos con un número de pacientes muy pequeño y por tanto con múltiples limitaciones. Respecto a la supervivencia global en este tipo de tumores, es muy similar al resto de carcinomas escamosos de laringe, quizá ligeramente inferior y con una mayor tendencia a la aparición de recidivas locales y a la aparición de metástasis ganglios linfáticos locorregionales.

Conclusión

El carcinoma sarcomatoide de laringe es un tipo de carcinoma escamoso muy poco frecuente en el que debemos pensar cuando observemos lesiones glóticas de aspecto redondeado y pediculado que presentan tendencia a la recidiva tras su exéresis local. Histológicamente son neoplasias complejas, que mezclan estirpes celulares carcinomatosas epiteliales y sarcomatosas fusocelulares y que suponen un reto diagnóstico para el patólogo. Su tratamiento a día de hoy es igual al del resto de carcinomas escamosos de laringe, pero todavía existen muy pocos estudios que evalúen las distintas posibilidades terapéuticas y cuáles obtienen mejores resultados.

Bibliografía

1. Marioni G, Bottin R, Staffieri A, et al. Spindle-cell tumours of the larynx: diagnostic pitfalls. A case report and review of the literature. *Acta Otolaryngol* 2003; 123:86–90.
2. Ballo, MT, Garden AS, El-Naggar AK, et al. Radiation therapy for early stage (T1-T2) sarcomatoid carcinoma of true vocal cords: outcomes and patterns of failure. *Laryngoscope* 1998; 108:760–763.
3. Goellner JR, Devine KD, Weiland LH. Pseudosarcoma of the larynx. *Am J Clin Pathol* 1973; 59:312–326.
4. Thompson LD, Wieneke JA, Miettinen M, Heffner DK. Spindlecell (sarcomatoid) carcinomas of the larynx: A clinicopathologic study of 187 cases. *Am J Surg Pathol* 2002; 26:153–70.
5. Gamez ME, Jeans E, Hinni ML, et al. Outcomes and patterns of failure of sarcomatoid carcinoma of the larynx: The Mayo Clinic experience. *Laryngoscope* 2017. doi: 10.1002/lary.26725.

Tumor de Küttner: una causa poco frecuente de inflamación submaxilar

Küttner tumor: a rare cause of submaxillar inflammation

AUTORES

Gil Grasa G* · Mejía Urbáez E** · Vela Gajón P* · Gasos Lafuente AM* · Munuera Jurado MM* · López Vázquez MA*

*Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza

**Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza

RESUMEN

Introducción: La sialoadenitis crónica esclerosante (SCE) o tumor de Küttner es una lesión pseudotumoral benigna, de etiología desconocida, que afecta predominantemente a las glándulas salivales submaxilares. Se manifiesta clínicamente con aumento indoloro de volumen de largo tiempo de evolución, clínicamente indistinguible de una neoplasia de glándula salivar.

Presentación del caso: Presentamos el caso de un paciente varón de 61 años de edad con una tumoración submandibular izquierda de reciente aparición. Se solicitó una ECO-PAAF que no fue concluyente y dado que las pruebas de imagen informaban de una lesión focal en la glándula submaxilar izquierda, ante la sospecha de una posible neoplasia maligna, se decidió realizar una submaxilectomía. El estudio anatomopatológico de la pieza fue compatible con sialoadenitis crónica esclerosante o tumor de Küttner. El postoperatorio cursó sin incidencias y el paciente se encuentra asintomático en la actualidad.

Conclusiones: El tumor de Küttner es una es una lesión benigna de la glándula submaxilar de lento crecimiento. El diagnóstico fundamental se basa en el estudio histoquímico-anatomopatológico. El tratamiento definitivo es la exéresis quirúrgica completa.

PALABRAS CLAVE:

Tumor de Küttner, glándula submaxilar, enfermedad relacionada con IgG4.

SUMMARY

Background: Chronic sclerosing sialadenitis or Küttner's tumor is a benign pseudotumoral lesion, of unknown etiology, of the submandibular glands. It presents as a hard and enlarged mass that is clinically indistinguishable from a salivary gland neoplasm.

Case Presentation: We present the case of a 61-years-old male patient with a left diffuse submandibular gland enlargement. Fine Needle Aspiration was no conclusive and as ultrasonography showed a local mass it was decided to perform a submaxillectomy. Anatomopathology study was of chronic sclerosing sialadenitis or Küttner's tumor. There were no incidences during the postoperative period and the patient is currently asymptomatic.

Conclusion: Küttner's tumor is a benign lesion of the submaxillar gland with a slow growth. The diagnosis bases on the histochemical and anatomopathological studies. Definitive treatment is the complete excision of the gland.

KEY WORDS:

Küttner's Tumor, submaxillar gland, IgG4 related disease.

Introducción

La sialoadenitis crónica esclerosante (SCE) o Tumor de Küttner (TK) es una lesión pseudotumoral benigna, descrita por primera vez en 1896 por Hermann Küttner, que afecta predominantemente a las glándulas salivales submaxilares^{1,4}. Aunque es considerada como entidad rara y a menudo mal diagnosticada, diversos estudios como el Registro de Glándula Salival en Hamburgo lo identifican como la lesión más frecuente de la glándula submaxilar¹.

Caso Clínico

Paciente varón de 61 años, exfumador hace 11 años, pero sin otros antecedentes médicos de interés, que acude remitido a consultas externas por tumoración subman-

dibular izquierda de reciente aparición. En la ecografía solicitada por su MAP informaban de una lesión focal en la glándula submaxilar izquierda de unos 9 x 8 x 4 mm. Ante la sospecha de una posible neoplasia se solicitó una biopsia mediante Punción Aspiración con Aguja Fina (PAAF) cuyo resultado no fue concluyente y un PET-TAC que informaba de una disimetría entre ambas glándulas submaxilares, pero sin lesiones hipercaptantes.

Se decidió realizar entonces una submaxilectomía izquierda cuyo estudio anatomopatológico evidenció una lesión nodular, sólida y grisácea compatible con sialoadenitis crónica esclerosante o tumor de Küttner. El postoperatorio cursó sin incidencias y el paciente se encuentra asintomático en la actualidad.

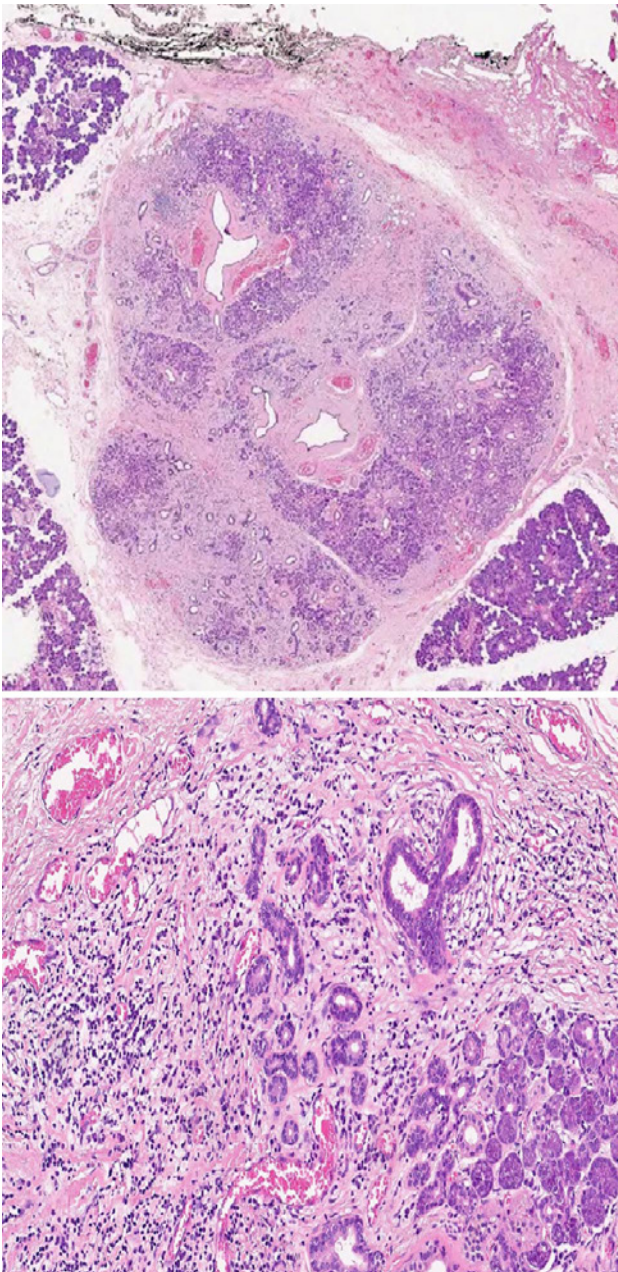


Figura 1: Imagen microscópica donde se observa una lesión nodular con arquitectura lobular caracterizada por una fibrosis periductal llamativa con presencia de infiltrado inflamatorio crónico linfoplasmocitario y atrofia acinar.

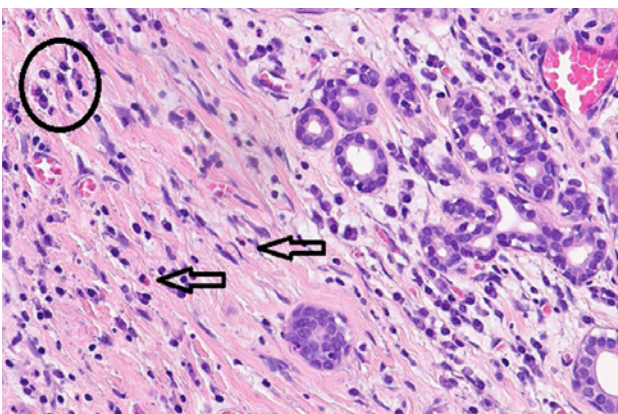


Figura 2: imagen microscópica aumentada donde se observan numerosas células plasmáticas (rodeadas en negro) y eosinófilos, señalados en negro.

Discusión

La SCE o TK es una inflamación crónica pseudotumoral y benigna que afecta principalmente a la glándula submaxilar. Su presentación es casi siempre unilateral (aunque hay descritos casos de presentación bilateral), en torno a la cuarta década de la vida y más frecuentemente en el sexo masculino¹³.

Se manifiesta clínicamente con aumento indoloro de volumen glandular de la glándula largo tiempo de evolución, por lo que el diagnóstico diferencial inicial deberá hacerse inicialmente con neoplasias de las glándulas salivares. Algunos pacientes pueden presentar disfagia. Es poco frecuente que aparezcan adenopatías regionales, aunque está descrito en la literatura⁴.

Su etiología no es del todo clara. Inicialmente se pensó que se debe a una obstrucción de los conductos salivales (ya sea por una alteración electrolítica que hace que la saliva sea más densa o por la presencia de cálculos intraluminales) que provoca una respuesta inflamatoria del parénquima que conduce a la progresiva fibrosis y atrofia glandular.

Sin embargo, los estudios más recientes orientan hacia un posible origen autoinmune debido a su asociación con la enfermedad relacionada con IgG4. El origen de esta enfermedad es la interacción entre los linfocitos B y los linfocitos T citotóxicos CD4 SLAMF7, lo que causa el intenso infiltrado inflamatorio que se observa, y una hiperproducción de IgG4 que estimula la producción fibroblástica y la fibrosis, al igual que en otras enfermedades esclerosantes como la pancreatitis o la colangitis esclerosante³. En el estudio inmunohistoquímico una diferencia >40% en la ratio células plasmáticas IgG4 / IgG y un aumento de los niveles séricos de IgG4 > 135 mg/dl son indicativos de TK, aunque hasta en un 20% de los pacientes los niveles son normales cuando la enfermedad está localizada³⁵.

Mediante pruebas de imagen como la ecografía podremos observar ecogenicidad difusa heterogénea alternando con múltiples sombras hipoecogénicas, hallazgos similares a los que encontraríamos en la cirrosis hepática, pero la especificidad es muy baja. La PAAF es un método frecuentemente usado, muy costo-efectivo y de bajo riesgo para el paciente para diagnosticar una neoplasia de las glándulas salivares. Sin embargo, algunos hallazgos citológicos pueden confundirse con los hallados en otros procesos inflamatorios que incluyan un aumento de células linfoides⁴, por lo que no suele ser concluyente como ocurrió en el caso que describimos.

Histológicamente el TK presenta una fibrosis progresiva de inicio periductal (que evoluciona hasta ocupar la totalidad de la glándula), una dilatación de los conductos con presencia de material espeso PAS-positivo intraluminal, un infiltrado inflamatorio crónico con formación extensa de folículos linfoides y metaplasia escamosa progresiva de los conductos¹. Raramente se pueden identificar microcalcificaciones intraluminales. En base a estas características, Seifer et al crearon la siguiente estadificación de la SCE:

-Estadio 1 (sialoadenitis focal): inflamación crónica focal con nidos de linfocitos rodeando los conductos de la glándula salival y conductos moderadamente dilatados con secreción intraluminal escasa.

-Estadio 2 (sialoadenitis linfocítica difusa con fibrosis glandular): infiltrado inflamatorio difuso con formación de folículos linfoides periductales, fibrosis periductal y metaplasia escamosa focal con proliferación del epitelio ductal, fibrosis centrolobular con atrofia moderada del parénquima acinar.

-Estadio 3 (sialoadenitis esclerosante crónica con esclerosis glandular): infiltrado inflamatorio linfoide prominente con formación difusa de folículos linfoides, atrofia del parénquima acinar, hialinización periductal y esclerosis; además hay metaplasia epidermoide y de células caliciformes de los conductos.

-Estadio 4 (sialoadenitis progresiva crónica con esclerosis de la glándula salival): es el estadio final y se conoce como tipo cirrosis, con pérdida evidente del parénquima y esclerosis marcada con formación de tabiques fibrosos.

El diagnóstico diferencial por lo tanto hay que hacerlo con enfermedades en las que también se produce expansión policlonal como el linfoma de zona marginal (MALT) y otros procesos inflamatorios como la sialoadenitis linfoepitelial o el síndrome de Sjögren. La transformación maligna es rara, aunque hay estudios dónde se describe la aparición de linfomas MALT en un TK^{1,5}.

El tratamiento, en caso de enfermedad relacionada con IgG4 diseminada se realiza con corticosteroides de forma sistémica, con dosis iniciales de 30-40 mg de prednisona al día durante 3-6 meses⁵. En el caso de enfermedad refractaria o recurrente, está indicado el uso de inmunosupresores como la azatioprina, micofenolato y rituximab⁵. Si la enfermedad está localizada como el TK, el tratamiento es la exéresis de la glándula afecta.

Conclusión

La sialoadenitis crónica esclerosante es una enfermedad rara a menudo mal diagnosticada clínicamente como una enfermedad maligna. El diagnóstico definitivo debe ser mediante estudios inmunohistoquímicos y anatomopatológicos. Debe considerarse la posibilidad de una enfermedad relacionada con la IgG4 en un paciente con SCE y viceversa, ya que el diagnóstico temprano puede ayudar a detectar otras lesiones y prevenir una disfunción orgánica irreversible.

Bibliografía

1. Martínez Consuegra N, Baquera Heredia J, Sánchez Cisneros R, Márquez Rocha ML, Ortiz-Hidalgo C. Tumor de Küttner (sialoadenitis crónica esclerosante). Estudio clinicopatológico e inmunohistoquímico de 8 casos de una entidad poco reconocida. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2007;58(1):25-30
2. Godbehere, J, Scotta, G. B., Tahir, F., & Sionis, S. (2019). Küttner Tumor of the Parotid Gland—A Diagnostic Rarity. *Ear, Nose & Throat Journal*. <https://doi.org/10.1177/0145561319868450>
3. Lakshmanan S, Manimaran V, Valliappan V, et al. *BMJ Case Rep*. 2019;12:e231189. doi:10.1136/bcr-2019-231189.
4. Poghosyan A, Misakyan M, Sargsyan A, Khachatryan P, Hakobyan G. Chronic sclerosing sialadenitis (Küttner's tumor) of the submandibular salivary gland: Our experience of one case report. *Clin Case Rep*. 2019;7:1600-1604
5. Putra J, Ornstein DL. Küttner Tumor: IgG4-Related Disease of the Submandibular Gland. *Head and neck pathology* 2016 10 :4 (530 - 532)

Correspondencia

Dr. Guillermo Gil Grasa

Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España
Avda. San Juan Bosco, 15
50009 Zaragoza
Email: gilgrasa@gmail.com

Plasmocitoma tiroideo

Thyroid plasmocytoma

AUTORES

Rebolledo Bernad L · Guallar Larpa M · Calatayud Lallana LM · Sánchez Llanos E · Casas Sanz D · Fernández Liesa R

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. España

RESUMEN

El plasmocitoma extramedular aparece con mayor frecuencia a nivel de cabeza y cuello, siendo la localización tiroidea muy poco frecuente. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado tras debutar con una tumoración cervical anterior asociada a disfonía, que fue tratado con quimioradioterapia.

PALABRAS CLAVE:

Plasmocitoma extramedular, plasmocitoma tiroideo.

SUMMARY

Extramedular plasmocytoma usually appears in head and neck region, but thyroid plasmocytoma is very rare. We report a case who presented with anterior neck swelling and dysphonia, and received chemoradiotherapy treatment.

KEY WORDS:

Extramedular plasmocytoma, thyroid plasmocytoma.

Introducción

El plasmocitoma extramedular (PEM) es un raro tumor de células plasmáticas que asienta en tejidos blandos sin afectar la médula ósea, y puede preceder al mieloma múltiple^{1,2}. Supone el 3-5% de todas las neoplasias de células plasmáticas^{2,3}. Predomina en varones entre 40 y 70 años^{1,2,4}. Afecta en un 80-90% de los casos al área de cabeza y cuello^{2,3} siendo su localización más frecuente en vía respiratoria superior y cavidad oral² sin embargo la localización tiroidea es muy poco frecuente, constituyendo el 1,4% del total de PEM⁴. Suele presentarse como una masa firme, móvil e indolora, sin adenopatías asociadas, y pueden ser eutiroides o hipotiroides⁵.

Caso Clínico

Varón de 68 años, con antecedentes de hipertensión, dislipemia, extabaquismo, adenocarcinoma de próstata tratado con radioterapia y hormonoterapia, intervenido de hidrocele izquierdo y hernioplastia inguinal izquierda, que debutó con una tumoración cervical anterior y disfonía. A la exploración presentaba una masa cervical anterior a expensas de lóbulo tiroideo derecho y en la fibrolaringoscopia una parálisis de cuerda vocal derecha. En TAC apareció una voluminosa neoplasia tiroidea derecha que infiltraba cartílago tiroideo y lóbulo tiroideo izquierdo, desplazando vasos cervicales, laringe, tráquea y esófago. (Fig. 1) Tras realizarse 2 PAAF con resultado de citología insatisfactoria, se

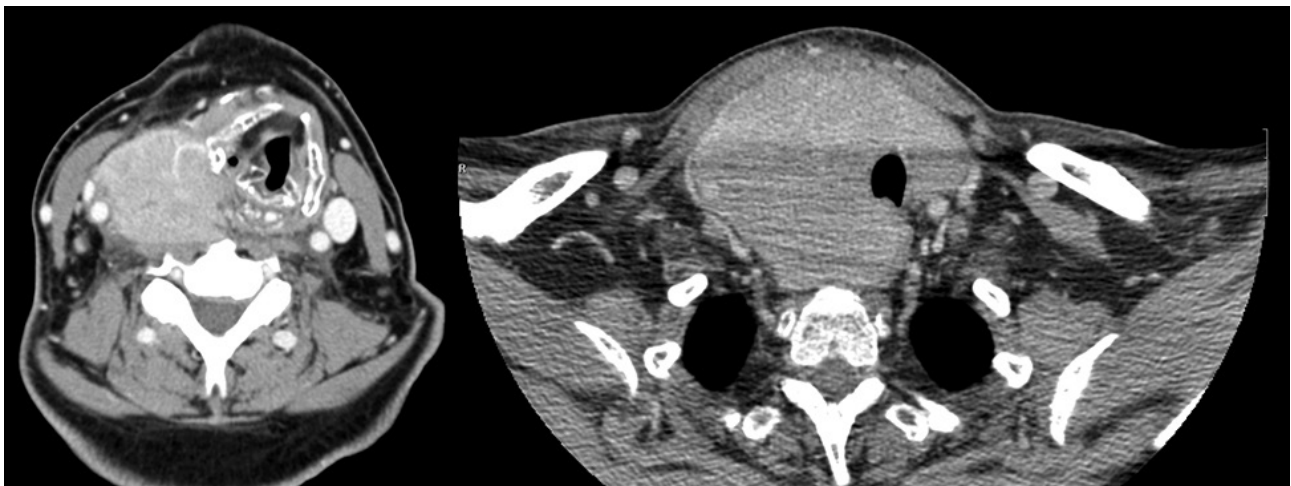


Figura 1: Imagen de TC donde se observa tumoración tiroidea derecha que infiltra cartílago tiroideo, y desplaza grandes vasos, laringe, tráquea y esófago.

solicitó biopsia con aguja gruesa (BAG) con diagnóstico de plasmocitoma. El paciente fue tratado con lenalidomida y dexametasona, y recibió radioterapia sobre la lesión tiroidea, con mejoría clínica, observando en el PET/TAC de control tras finalizar el tratamiento, aparece una pequeña adenopatía residual paratraqueal con SUV de 8.4. Durante el seguimiento, 8 meses después del diagnóstico, aparece de nuevo una tumoración cervical por lo que se solicita nuevo TAC en el que aparece una tumoración laterocervical derecha que infiltra el lóbulo tiroideo derecho y el istmo y se extiende a espacio retrofaríngeo y una tumoración mediastínica que provoca compresión e infiltración del tronco venoso braquiocefálico y de la vena cava superior. Se realizó biopsia cervical con resultado anatomopatológico de plasmocitoma y presentó como complicación un derrame pericárdico severo con signos de repercusión hemodinámica. Se inició tratamiento con esquema bortezomib-ciclofosfamida-dexametasona como paso previo a tratamiento radioterápico sobre el mediastino. En los sucesivos controles por Oncología, ha presentado desaparición de la lesión cervical y resolución del derrame pericárdico, con mejoría clínica progresiva siendo el último PET/TAC de control 2 meses tras finalizar el tratamiento normal sin enfermedad residual.

Discusión

El diagnóstico se basa en la confirmación histológica, generalmente requiriendo una biopsia ya que la citología obtenida por punción-aspiración con aguja fina (PAAF) no suele ser diagnóstica^{3,4,5}. La inmunohistoquímica puede ser de ayuda, siendo característica la positividad de CD38 y CD138¹⁴. Es necesario descartar la afectación sistémica por mieloma múltiple, ya que un 33% de los pacientes con plasmocitoma tiroideo puede presentar gammapatía monoclonal²⁵. El plasmocitoma tiroideo solitario se caracteriza por biopsia de médula ósea normal, ausencia de lesiones óseas líticas y niveles normales de proteínas M en suero²⁵. Respecto al tratamiento de elección existen controversias, existiendo entre otras opciones la radioterapia exclusiva, cirugía exclusiva o combinación de ambas²³. Se prefiere la radioterapia cuando la cirugía puede implicar una pérdida funcional para el paciente³. En caso de afectación sistémica por mieloma múltiple será necesario tratamiento quimioterápico³. El pronóstico del plasmocitoma localizado es favorable, pero es necesario un seguimiento estrecho ya que puede progresar a mieloma múltiple en el 20% de los casos².

Conclusión

El plasmocitoma extramedular de localización tiroidea es una patología muy poco frecuente. El diagnóstico mediante citología es difícil, por lo que es preciso una biopsia para obtener una muestra anatomopatológica. El tratamiento actualmente es controvertido.

Bibliografía

1. Gochhait D, Govindarajalou R, Kar R, Rangarajan V, Dehuri P, Dubashi B. Plasmacytoma of thyroid clinically and morphologically mimicking primary thyroid carcinoma. *Cytopathology*. 2019;30(1):113-116.
2. Hassan MJ, Khans S, Pujani M, Jetley S, Raina PK, Ahmad R. Extramedullary plasmacytoma of the thyroid: report of a rare case. *Blood Res*. 2014;49(4):280-3.
3. Singh K, Kumar P, Pruthy R, Goyal G. Multiple Myeloma Presenting as Thyroid Plasmacytoma. *Indian J Med Paediatr Oncol*. 2017;38(4):552-554.
4. Bhat V, Shariff S, Reddy RA. Extramedullary plasmacytoma of thyroid—a mimicker of medullary carcinoma at fine needle aspiration cytology: A case report. *J Cytol*. 2014;31(1):53-6.
5. Sahu KK, Singh P, Malhotra P, Srinivasan R. Thyroid Plasmacytoma: A Rare Cause of Hoarseness of Voice. *Indian J Nucl Med*. 2019; 34(1):78-80.

Mesiodens nasal o diente supernumerario ectópico nasal

Nasal mesiodens or nasal ectopic supernumerary tooth

AUTORES

Sánchez Llanos E* · Pérez Delgado L · Rebolledo Bernad L · Calatayud Lallana LM · Casas Sanz D · Fernández Liesa R

Servicio de Otorrinolaringología – Sección de Rinología. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. España

RESUMEN

La hiperodoncia o diente supernumerario es una entidad de escasa prevalencia dada su difícil diagnóstico. Su hallazgo suele ser incidental y normalmente tiene escasa repercusión clínica en el paciente. El diagnóstico consiste en una prueba de imagen radiológica, preferiblemente TC. El tratamiento va dirigido a los casos sintomáticos, siendo la extracción dental el tratamiento definitivo.

PALABRAS CLAVE:

Diente supernumerario, mesiodens, rinolito, dentación ectópica.

SUMMARY

Hyperodontia or supernumerary tooth is a rarely prevalence entity due its difficult diagnostic. It has an incidental find and normally it has a low clinical repercussion. The diagnostic consist of a radiologic image test that suggest it, preferably the TC. The treatment is aimed to symptomatic cases, being the dentary extraction the definitive treatment.

KEY WORDS:

Supernumerary tooth, mediodens, rhinolith, ectopic dentation.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un paciente, varón de 60 años de edad, con antecedentes de hernia inguinal, desprendimiento de retina, necrosis de cabeza del fémur, enfermedad de Dupuytren y enfermedad de Peironie, que acude a su centro de especialidades por insuficiencia ventilatoria nasal de 1 año de evolución, más acusada en fosa nasal izquierda, que le genera ansiedad. Observándose rinolito en fosa nasal izquierda. El paciente refiere que es de predominio estacional a pesar del Prick-Test negativo.

En la exploración por vía endoscópica se observa hipertrofia turbinal moderada bilateral y una imagen blanquecina en la zona anteroinferior del septum nasal en la fosa nasal izquierda (área II-III), de consistencia pétrea y cubierta parcialmente por mucosa, que no se consigue movilizar con ganchito. En la fosa nasal derecha se ve la misma imagen, pero más pequeña (Fig. 1). Se solicita prueba de imagen con un TAC facial, dando como resultado pieza dental incluida en fosas nasales a nivel del septum (Fig. 2 y 3).

Tras hablarlo con el paciente, se decide no realizar intervención quirúrgica debido a las posibles secuelas que pueda llegar a tener (perforación septal, comunicación oral, etc...), y se decide tratamiento médico con corticoides intranasales y en caso de no mejora, radiofrecuencia turbinal, intervención realizada posteriormente con resultado satisfactorio.



Figura 1: visión endoscópica de la estructura dental alojada en el septo nasal.

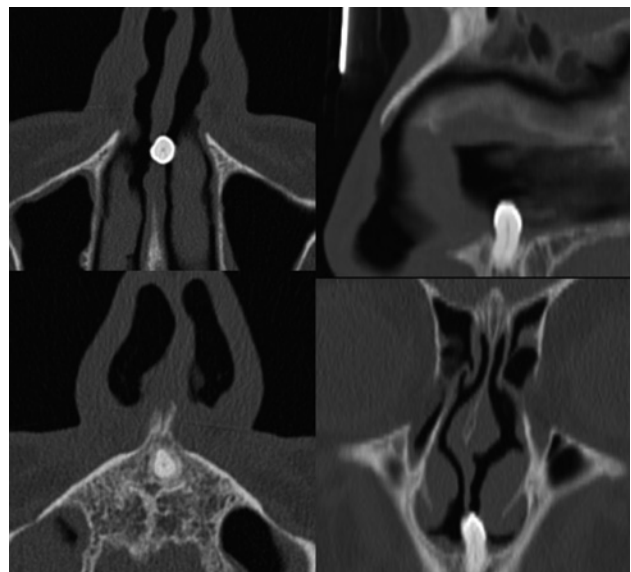


Figura 2: Imágenes de cortes en las 3 dimensiones de TC facial/senos con contraste. Se visualiza pieza dental incluida en septo nasal.

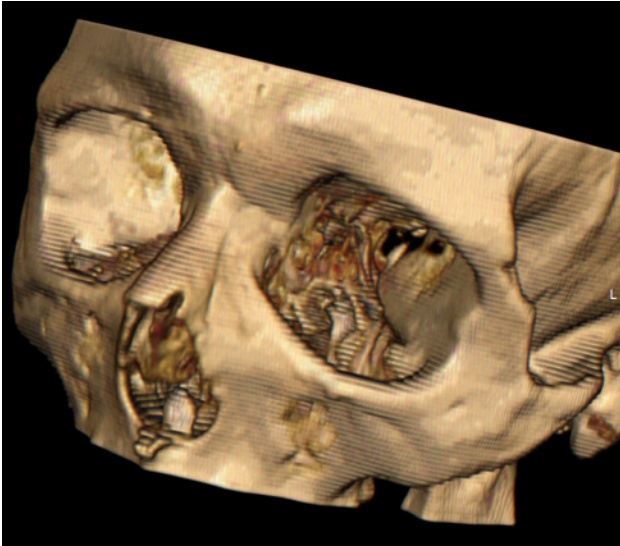


Figura 3: reconstrucción del TAC en 3 dimensiones. Se observa claramente el mesiodens brotando de la premaxila nasal.

Discusión

La hiperodoncia o dientes supernumerarios se define como un número excesivo de dientes comparada con la fórmula normal dentaria, cuya incidencia oscila entre 0,1 y 1%¹.

La hiperodoncia puede localizarse incrustada en la arcada dental o presentar una dentición ectópica en lugares como cóndilo mandibular, proceso coronoide, órbita, paladar, cavidad nasal, septo nasal, mentón, antro maxilar². La zona más frecuente de aparición es la línea media, entre los dos incisivos, por lo que son denominados mesiodens.

La clínica derivada de su aparición es bastante inespecífica, siendo su diagnóstico complicado en muchas ocasiones. Pueden llegar a presentar complicaciones como sinusitis, osteomielitis, dacriocistitis, abscesos septales, perforaciones septales o fistulas oronasales³. En nuestro caso no presentaba clínica asociada, la única clínica mostrada venía determinada de la que derivaba por la hipertrofia turbinal asociada.

El diagnóstico, gran parte de las veces suele ser accidental, como es nuestro caso, dada la escasa sospecha clínica. Radiológicamente, la hiperodoncia aparece como una lesión radiopaca que se asemeja a una pieza dental. El TAC es la técnica de elección radiológica para el diagnóstico etiológico, diferenciándolo de otras patologías como rinolitos, osteomas, pólipos calcificados, osteosarcomas, tuberculosis o lesiones calcificantes nasales⁴.

El caso presentado destaca por su infrecuencia y por lo característico de las imágenes mostradas, siendo clave el estudio complementario con TAC. El diente en el septo es una patología que genera muchas dudas por lo extraño de la situación del mismo, siendo muy probable descartarlo inconscientemente en la práctica clínica habitual.

Bibliografía

1. Choudhury B, Das AK. Supernumerary Tooth in the Nasal Cavity. *Med J Armed Forces India*. 2008;64(2):173-4. doi: 10.1016/S0377-1237(08)80071-8. Epub 2011; 21. PMID: 27408127; PMCID: PMC4921567.
2. Mohebbi S, Salehi O, Ebrahimpoor S. Ectopic supernumerary tooth in nasal septum: a case study. *Iran J Otorhinolaryngol*. 2013;25(72):183-6. PMID: 24303439; PMCID: PMC3846227.
3. Saleem T, Khalid U, Hameed A, Ghaffar S. Supernumerary, ectopic tooth in the maxillary antrum presenting with recurrent haemoptysis. *Head Face Med*. 2010;6:26. Published 2010; 11. doi:10.1186/1746-160X-6-26.
4. García Curdi F, Lois Ortega Y, Ezpeleta Bádenas R, López Buil J, Gil Grasa G, Vela Gajón P, Vallés Varela H. Odontogenic sinusitis with an unexpected finding. *ORL Aragón* 2018; 21 (1): 26.

Neurinoma del trigémino: Una causa insospechada de acúfenos

Trigeminal neurinoma: an unsuspected cause of tinnitus

AUTORES

Gasós Lafuente AM · Gil Grasa G · Vela Gajon P · Munuera Jurado M · Vallés Varela H

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

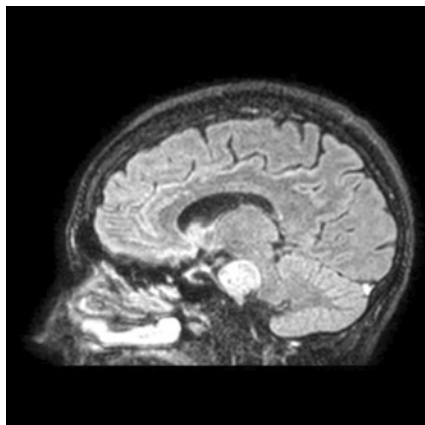


Figura 1: Resonancia magnética sagital T2 FLAIR.

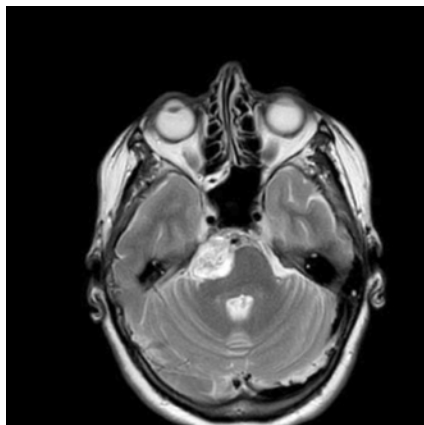


Figura 2: Resonancia magnética axial T2.

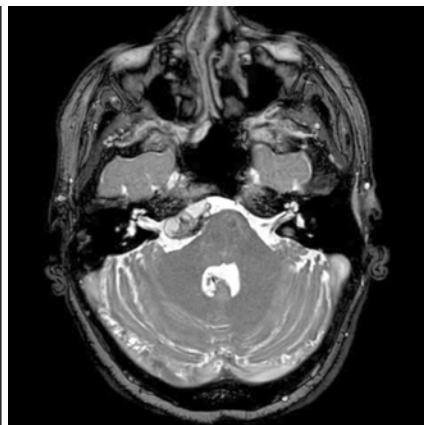


Figura 3: Resonancia magnética axial 3D SSP centrado en conductos auditivos internos.

Se presenta el caso de una paciente de 45 años de edad que consulta por acúfenos intensos bilaterales. No refiere otra clínica. Otoscopia normal, audiometría con normoacusia bilateral.

Se realiza RM del ángulo pontocerebeloso (APC) y conductos auditivos internos (Figs. 1, 2 y 3) que muestra lesión ocupante de espacio localizada en APC derecho, de diámetros máximos de 19,2 x 22,4 x 21 mm. No existe ensanchamiento intracanalicular. Parece depender del V par craneal, siendo independiente del VIII y VII pares craneales. Tras la administración de contraste paramagnético presenta realce por el mismo de predominio periférico.

El neurinoma del trigémino es una lesión bastante infrecuente, constituyendo únicamente el 1,5% de las lesiones del APC¹. Pueden surgir del segmento cisternal, del ganglio de Gasser en la cueva de Meckel o de una de las tres ramas del nervio. Frecuentemente erosionan el ápex petroso, el clivus, la pared orbitaria o las apófisis pterigoides.

La clínica inicial suele ser dolor facial, entumecimiento y parestesia en la distribución de una o todas las divisiones del nervio trigémino según la ubicación del tumor. Los síntomas de afectación del nervio facial o del acústico suelen ser más tardíos², aunque también pueden ser los síntomas de inicio, como en el caso presentado. Este tipo de tumores pueden alcanzar tamaños considerables antes de causar sintomatología clínica³.

El diagnóstico se realiza mediante una RM, que habitualmente permite establecer las relaciones con estructuras

neurovasculares vecinas⁴. El tratamiento es quirúrgico, con diferentes opciones de abordaje según la localización y extensión⁵.

Bibliografía

1. Nager GT. Neurinomas of the trigeminal nerve. Am J Otolaryngol, 1984; 5:301-303.
2. Ajay Agarwal. Intracranial Trigeminal Schwannoma. The Neuroradiology Journal 2015, Vol. 28(1) 36-41.
3. Pollack IF, Sekhar LN, Jannetta PJ, et al. Neurilemmomas of the trigeminal nerve. J Neurosurg. 1989; 70(5): 737-745.
4. Borges A and Casselman J. Imaging the trigeminal nerve. Eur J Radiol. 2010; 74(2): 323-340.
5. Xu Wang, Yuhai Bao, Ge Chen, Hongchuan Guo, Mingchu Li, Jiantao Liang, Xuesong Bai, Feng Ling. Trigeminal Schwannomas in Middle Fossa Could Breach into Subdural Space: Report of 4 Cases and Review of Literature. World Neurosurg. (2019) 127: e534-e541.

Correspondencia

Dra. Ana M^a Gasós Lafuente
HCU Lozano Blesa, Servicio de ORL.
Avda. San Juan Bosco,15
50009 Zaragoza
Email: anagasos01@gmail.com

Inimaginable cuerpo extraño bronquial

Unimaginable bronchial foreign body

AUTORES

Gil Grasa G · Vela Gajón P · Tejero Cavero M

Servicio de Otorrinolaringología Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza

Paciente de 54 años de edad con antecedente de carcinoma escamoso infiltrante de laringe (T4N1M0) en tratamiento paliativo con QT-RT que precisó realización de traqueotomía quirúrgica por progresión tumoral. Acude derivado desde otro centro sanitario porque desde la residencia dónde está institucionalizado refieren que la cánula de plata de la que es portador (nº 6) se le ha introducido dentro de la tráquea.

Se realizó fibrolaringoscopia flexible a través del traqueostoma con resultado de normalidad. Dado que el paciente no refería disnea u otra sintomatología, y objetivamente presentaba una saturación de oxígeno del 98-99%, se colocó una nueva cánula de plata y fue dado de alta con vigilancia domiciliaria. El paciente acude de nuevo a las 72 horas con clínica de disnea intensa y saturación del 74%. Se realizó entonces una radiografía de tórax (Fig. 1) dónde se observa un cuerpo extraño alojado en bronquio principal derecho que se consiguió extraer mediante fibrobroncoscopia junto con tapón mucoso de gran tamaño.

El objeto extraído se correspondía con la parte longitudinal de la cánula de plata previa, en la que faltaba la aleta frontal mediante la cual se anuda alrededor del cuello del paciente y que sirve de tope para que esta no se introduzca como ha ocurrido en este caso (Fig. 2). El borde de la cánula parecía seccionado, pese a que el paciente negaba manipulación por su parte.

El paciente se recuperó completamente y fue dado de alta tras un periodo de observación de 24 horas (Fig. 3).

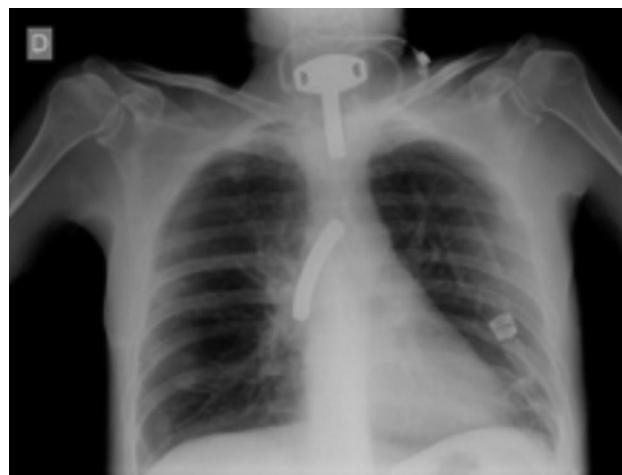


Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

Correspondencia

Dr. Guillermo Gil Grasa

Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España
Avda. San Juan Bosco, 15
50009 Zaragoza
Email: gilgrasa@gmail.com